17ª edição

OFTALMOLOGIA GERAL DE Vaughan & Asbury

Paul Riordan-Eva • John P. Whitcher

LANGE

[...] Vocês não veem que o olho abraça toda a beleza do mundo? É o senhor da astronomia e o inventor da cosmografia; aconselha e corrige todas as artes do gênero humano; leva os homens às diferentes partes do mundo: é o príncipe da matemática, e as ciências nele fundamentadas são absolutamente certas. Mede as distâncias e o tamanho das estrelas; encontra os elementos e suas localizações; [...] fez nascer a arquitetura, a perspectiva e a arte divina da pintura. Oh coisa maravilhosa, superior a todas as outras criadas por Deus!... Quem, e em que idioma pode descrever plenamente sua função? Os olhos são as janelas do corpo humano, que revelam seu caminho e admiram a beleza do mundo. Graças a eles, a alma fica feliz com seu aprisionamento no corpo, que seria uma tortura se não existissem.

Leonardo da Vinci (1452-1519)

Tradução:

Denise Costa Rodrigues
Idilia Ribeiro Vanzellotti
Marcio Moacyr Vasconcelos

R585o Riordan-Eva, Paul.
Oftalmologia geral de Vaughan & Asbury [recurso eletrônico] / Paul Riordan-Eva, John P. Whitcher ; tradução: Denise Costa Rodrigues ... [et al.]. – 17. ed. – Dados eletrônicos. – Porto Alegre : AMGH, 2011.

Editado também como livro impresso em 2011.
ISBN 978-85-8055-027-6

1. Oftalmologia. I. Whitcher, John P. II. Título.

CDU 617.7

Catalogação na publicação: Ana Paula M. Magnus – CRB 10/2052

Um livro médico LANGE

OFTALMOLOGIA GERAL DE Vaughan & Asbury

17ª edição

Organizadores

Paul Riordan-Eva, FRCS, FRCOphth
Consultant Ophthalmologist
King's College Hospital, London, United Kingdom
Honorary Senior Lecturer (Teaching)
King's College London School of Medicine at Guy's, King's College and St. Thomas' Hospitals
London, United Kingdom

John P. Whitcher, MD, MPH
Professor Emeritus of Ophthalmology and Director, International Programs
University of California, San Francisco
Director, World Blindness Center
Francis I. Proctor Foundation for Research in Ophthalmology
San Francisco, California

Consultoria, supervisão e revisão técnica desta edição:

Ana Luisa Höfling-Lima
Professora Doutora Titular de Oftalmologia da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina

Michel Eid Farah
Professor Livre Docente Adjunto do Departamento de Oftalmologia da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina

Versão impressa
desta obra: 2011

AMGH Editora Ltda.
2011

Obra originalmente publicada sob o título Vaughan & Asbury's General Ophthalmology, 17th edition
ISBN 0-07-144314-2 / 978-0-07-144314-2

Capa e editoração eletrônica: *Estúdio Castellani*

Preparação de originais: *Luzia Ferreira de Souza*

Leitura final: *Maria Thereza Gonçalves Duarte, Jussara da Hora*

Editora sênior – Biociências: *Sandra Barreto de Carvalho*

Nota

A medicina é uma ciência em constante evolução. À medida que novas pesquisas e a experiência clínica ampliam o nosso conhecimento, são necessárias modificações no tratamento e na farmacoterapia. Os editores desta obra consultaram as fontes consideradas confiáveis, num esforço para oferecer informações completas e, geralmente, de acordo com os padrões aceitos à época da publicação. Entretanto, tendo em vista a possibilidade de falha humana ou de alterações nas ciências médicas, nem os editores nem qualquer outra pessoa envolvida na preparação ou publicação desta obra garantem que as informações aqui contidas sejam, em todos os aspectos, exatas ou completas. Os leitores devem confirmar estas informações com outras fontes. Por exemplo, e em particular, os leitores são aconselhados a conferir a bula de qualquer medicamento que pretendam administrar, para se certificar de que a informação contida neste livro está correta e de que não houve alteração na dose recomendada nem nas contraindicações para o seu uso. Esta recomendação é particularmente importante em relação a medicamentos novos ou raramente usados.

(AMGH EDITORA é uma parceria entre ARTMED Editora S.A. e MCGRAW-HILL EDUCATION.)
Av. Jerônimo de Ornelas, 670 - Santana
90040-340 Porto Alegre RS
Fone (51) 3027-7000 Fax (51) 3027-7070

SÃO PAULO
Av. Embaixador Macedo Soares, 10.735 - Pavilhão 5 - Cond. Espace Center
Vila Anastácio 05095-035 São Paulo SP
Fone (11) 3665-1100 Fax (11) 3667-1333

SAC 0800 703-3444

IMPRESSO NO BRASIL
PRINTED IN BRAZIL

Autores

Allan J. Flach, PharmD, MD
Professor of Ophthalmology, University of California, San Francisco

Constance E. West, MD
Associate Professor of Ophthalmology, University of Cincinnati College of Medicine; Director, Pediatric Ophthalmology, Abrahamson Pediatric Eye Institute and Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, Ohio

David A. Albiani, MD
University of Ottawa Eye Institute, Ottawa, Ontario, Canada

David F. Chang, MD
Clinical Professor, University of California, San Francisco

Debra J. Shetlar, MD
Lone Star Eye Care, Sugar Land, Texas

Dhanes Thomas, MRCOphth
Specialist Registrar in Ophthalmology, St. Thomas' Hospital, London, United Kingdom

Douglas R. Fredrick, MD, FACS
Associate Professor of Clinical Ophthalmology and Pediatrics, University of California, San Francisco; Department of Ophthalmology, University of California San Francisco Medical Center

Eleanor E. Faye, MD, FACS
Medical Director, Lighthouse International, New York, New York

Elizabeth M. Graham, FRCP, FRCOphth
Consultant Medical Ophthalmologist, St. Thomas' Hospital and National Hospital for Neurology and Neurosurgery, London, United Kingdom

Emily C. Fletcher, MBChB, MRCOphth
Retinal Research Fellow, King's College Hospital, Department of Ophthalmology, London, United Kingdom

Emmett T. Cunningham, Jr., MD, PhD, MPH
Director, The Uveitis Service, Department of Ophthalmology, California Pacific Medical Center, San Francisco, California

Francisco J. Garcia-Ferrer, MD
Associate Professor, Department of Ophthalmology, University of California-Davis, Sacramento, California; Chief of Ophthalmology, VA Sacramento Medical Center, Mather, California

Frederick W. Fraunfelder, MD
Assistant Professor of Ophthalmology, Casey Eye Institute at Oregon Health and Science University, Portland, Oregon

Ivan R. Schwab, MD
Professor, Department of Ophthalmology, University of California Davis; University of California Davis Medical Center, Sacramento, California

James J. Augsburger, MD
Professor and Chairman, Department of Ophthalmology, University of Cincinnati College of Medicine, Cincinnati, Ohio

John F. Salmon, MD, FRCS
Department of Ophthalmology, Oxford University; Oxford Eye Hospital, John Radcliffe Hospital, Oxford, United Kingdom

John H. Sullivan, MD
Clinical Professor, University of California, San Francisco

John P. Shock, MD
Executive Vice Chancellor, Professor and Chairman, Department of Ophthalmology, University of Arkansas for Medical Sciences, Little Rock, Arkansas

John P. Whitcher, MD, MPH
Professor Emeritus of Ophthalmology and Director, International Programs, University of California, San Francisco; Director, World Blindness Center, Francis I. Proctor Foundation for Research in Ophthalmology, San Francisco, California

N. H. Victor Chong, MPhil, DO, FRCS, FRCOphth, FHKAM
Consultant Ophthalmologist, Department of Ophthalmology, King's College Hospital, London, United Kingdom

Paul Riordan-Eva, FRCS, FRCOphth
Consultant Ophthalmologist, King's College Hospital, London, United Kingdom; Honorary Senior Lecturer (Teaching), King's College London School of Medicine at Guy's, King's College and St. Thomas' Hospitals, London, United Kingdom

Richard A. Harper, MD
Associate Professor, College of Medicine, University of Arkansas for Medical Sciences, Little Rock, Arkansas

Robert J. Campbell, MD, MSc
Assistant Professor, Department of Ophthalmology, Queen's University; Department of Ophthalmology, Hotel Dieu Hospital, Kingston, Ontario, Canada

Roderick Biswell, MD
Associate Professor of Ophthalmology, University of California, San Francisco; University of California, San Francisco Hospital; O'Connor Hospital, San Jose, California

Steve Charles, MD
Clinical Professor of Ophthalmology, University of Tennessee College of Medicine, Memphis, Tennessee; Adjunct Professor of Ophthalmology, Columbia University, New York, New York

Taylor Asbury, MD
Vice Chair for Development, Department of Ophthalmology, University of Cincinnati; Department of Ophthalmology, University of Cincinnati College of Medicine, Cincinnati, Ohio

William F. Hoyt, MD
Professor Emeritus, University of California, San Francisco

William G. Hodge, MD, MPH, PhD, FRCSC
University of Ottawa Eye Institute; The Ottawa Hospital, Ottawa, Ontario, Canada

William O. Edward, MD
Presbyterian Hospital; New Mexico Heart Hospital; Albuquerque Regional Medical Center, Albuquerque, New Mexico

Esta edição de
Oftalmologia Geral
é dedicada com gratidão e apreço a

Jim Ransom,

responsável por todas as 16 edições anteriores,
assegurando atenciosa e meticulosamente clareza de expressão,
inclusive a representação exata do que cada colaborador tencionava comunicar,
bem como a correção e a uniformidade de estilo.

Prefácio

Durante cinco décadas, este livro vem sendo utilizado como a mais concisa, atual e abalizada revisão da oftalmologia geral para estudantes de medicina, oftalmologistas, residentes e clínicos, enfermeiros, optometristas e similares em outros campos da medicina e da cirurgia, bem como para profissionais das demais áreas da saúde. A 17ª edição contém as seguintes modificações em relação à edição anterior:

- Ilustrações coloridas selecionadas
- Revisão completa dos Capítulos 10 (Retina) e 11 (Glaucoma)
- Alterações significativas nos Capítulos 1 (Anatomia e embriologia do olho), 2 (Exame oftalmológico) e 6 (Córnea)

Como nas revisões anteriores, contamos com a colaboração de muitos especialistas em campos específicos, que nos beneficiaram com seu aconselhamento. Agradeço particularmente a Robert A. Hardy e Thomas R. G. Poole, pelas contribuições para as edições anteriores. Damos boas-vindas calorosas aos nossos novos autores: David A. Albiani, Emily C. Fletcher, John F. Salmon, Dhanes Thomas e Constance E. West.

Não podemos deixar de citar, ainda, os nomes a seguir, importantes para que este projeto se concretizasse: Mary Elaine Armacost, Heinrich König, Arthur Asbury, Charles Leiter, Laurie Campbell, Barbara Miller, Patricia Cunnane, G. Richard O'Connor, Hans Gassmann, Patricia Pascoe, Harry Hind, Anastasia Riordan-Eva, Geraldine Hruby, Elliot Riordan-Eva, Marianne Huslid, Margot Riordan-Eva, Vicente Jocson, Natasha Riordan-Eva e Lionel Sorenson.

Paul Riordan-Eva, FRCS, FRCOphth
John P. Whitcher, MD, MPH

Nota da editora

Os nomes dos fármacos que figuram nesta edição obedecem, preferencialmente, aos critérios adotados pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), do Ministério da Saúde.

Sumário

Anatomia e embriologia do olho

1

Paul Riordan-Eva, FRCS, FRCOphth

O entendimento abrangente da anatomia do olho, da órbita, das vias visuais, dos nervos cranianos superiores e das vias centrais para o controle dos movimentos oculares é um pré-requisito para a interpretação adequada das doenças com manifestações oculares. Além disso, tal conhecimento anatômico é essencial para o planejamento adequado e a execução segura de cirurgias oculares e orbitárias. Embora a maior parte do conhecimento desses assuntos se baseie em dissecções anatômicas, seja de cadáveres ou durante cirurgias, técnicas invasivas — em particular a ressonância magnética (RM), a ultrassonografia e a tomografia de coerência óptica (OCT, na sigla em inglês) — proporcionam cada vez mais informações. Sem dúvida, o estudo da embriologia do olho é uma área mais difícil, por causa da relativa escassez de material humano, sendo, portanto, necessário utilizar estudos feitos em animais, com as dificuldades inerentes de inferir paralelismo com o desenvolvimento humano. Apesar disso, sabe-se bastante acerca da embriologia do olho humano e, com a expansão recente da genética molecular, tem-se uma compreensão bem maior das anomalias oculares do desenvolvimento.

I. ANATOMIA NORMAL

ÓRBITA (FIGS. 1.1 E 1.2)

A cavidade orbitária é representada de forma esquemática como uma pirâmide de quatro paredes que convergem posteriormente. As paredes mediais das órbitas direita e esquerda são paralelas e separadas pelo nariz. Em cada órbita, as paredes lateral e medial formam um ângulo de 45°, que resulta em um ângulo reto entre ambas as paredes laterais. O formato da órbita é comparado ao de uma pera, com o nervo óptico representando a haste. O diâmetro da circunferência anterior é um pouco menor que o da região interna da rima, o que forma uma margem firme e protetora.

O volume da órbita do adulto é de aproximadamente 30 mℓ, e o globo ocular ocupa apenas um quinto (20%) do espaço. Gordura e músculo são responsáveis pelo preenchimento do volume restante.

O limite anterior da cavidade orbitária é o **septo orbitário**, que funciona como uma barreira entre as pálpebras e a órbita (ver adiante).

As órbitas estão relacionadas com o seio frontal acima, o seio maxilar abaixo e os seios etmoidal e esfenoidal medialmente. O fino assoalho orbitário é facilmente lesionado por traumatismo direto ao globo ocular, resultando em uma fratura "explosiva" (*blow-out*) com herniação do conteúdo orbitário para o seio maxilar. Infecções dentro dos seios etmoidal e esfenoidal podem causar erosão da parede medial que é fina (lâmina papirácea) e envolver o conteúdo da órbita. Defeitos no teto da órbita (p. ex., neurofibromatose) podem resultar em pulsações visíveis do globo ocular transmitidas a partir do cérebro.

Paredes orbitárias

O teto da órbita é composto principalmente pela placa orbitária do **osso frontal**. A glândula lacrimal está localizada na fossa lacrimal, no segmento lateral anterior do teto. Posteriormente, a asa menor do **osso esfenoide** contendo o canal óptico completa o teto.

A parede lateral está separada do teto pela fissura orbitária superior, que divide a asa menor da asa maior do **osso esfenoide**. A parte anterior da parede lateral é formada pela superfície orbitária do **osso zigomático (malar)** e é a parte mais forte da órbita óssea. Ligamentos suspensores, o tendão palpebral lateral e ligamentos cruzados estão inseridos por tecido conjuntivo ao tubérculo orbitário lateral.

O assoalho da órbita está separado da parede lateral pela fissura orbitária inferior. A placa orbitária do **maxilar** forma a grande área central do assoalho e é a região em que são mais comuns as fraturas por explosão. O processo frontal do maxilar medialmente e o **osso zigomático** lateralmente completam a margem orbitária inferior. O processo orbitário do **osso palatino** forma uma pequena área triangular no assoalho posterior.

Os limites da parede medial são menos distintos. O **osso etmoide** é fino, mas fica mais espesso anteriormente, à medida que encontra o **osso lacrimal.** O corpo do **esfenoide** forma o segmento mais anterior da parede medial, e o processo angular do **osso frontal** forma a

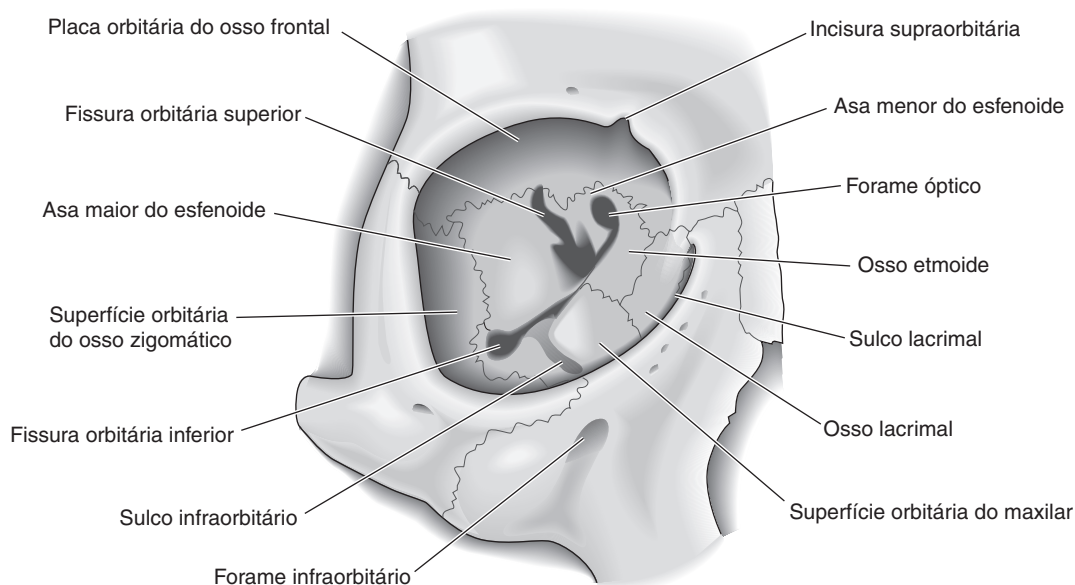



Fig. 1.1 Vista anterior dos ossos da órbita direita.

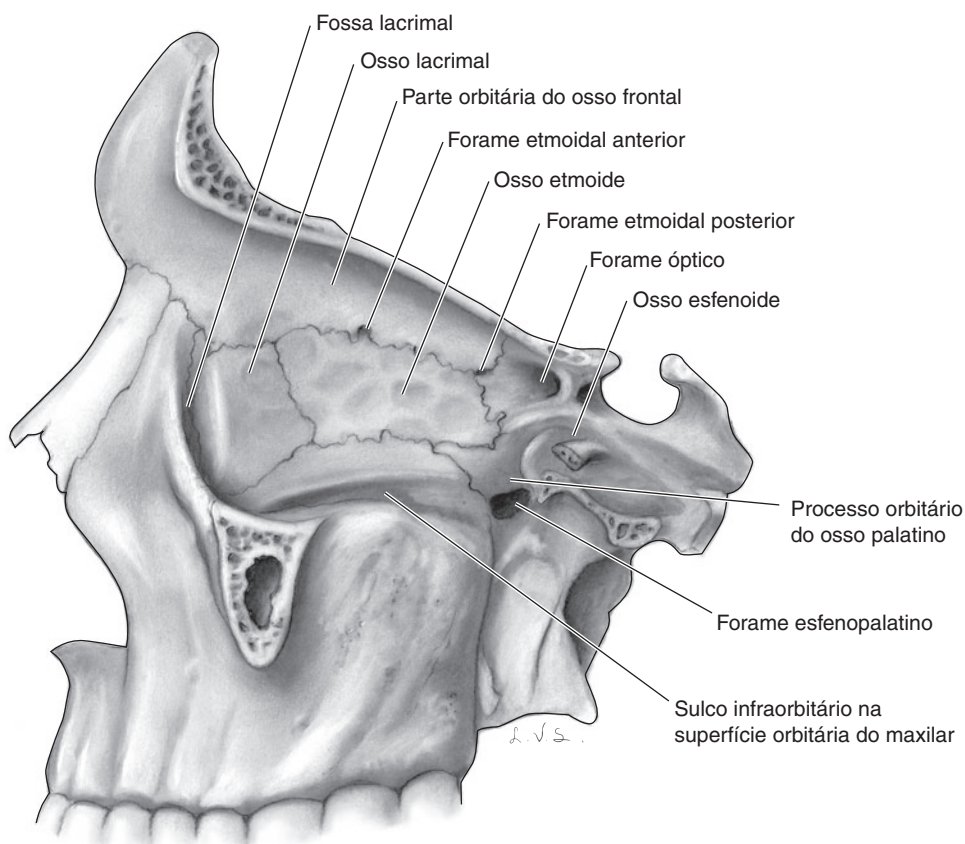



Fig. 1.2 Vista medial da parede óssea da órbita esquerda.

parte superior da crista lacrimal posterior, cuja parte inferior é formada pelo **osso lacrimal**. A crista lacrimal anterior é palpada com facilidade através da pálpebra e composta pelo processo frontal do **maxilar**. O sulco lacrimal fica entre as duas cristas e contém o saco lacrimal.

Ápice orbitário (Fig. 1.3)

O ápice da órbita é a porta de entrada de todos os nervos e vasos para o olho e o local de origem de todos os músculos extraoculares, exceto o oblíquo inferior. A **fissura orbitária superior** fica entre o corpo e as asas maior e menor do osso esfenoide. A veia oftálmica superior e os nervos lacrimal, frontal e troclear passam através da parte lateral da fissura, que fica fora do anel de Zinn. Os ramos superior e inferior do nervo oculomotor, o abducente e o nasociliar passam através da parte medial da fissura dentro do anel de Zinn. O nervo óptico e a artéria oftálmica passam através do canal óptico, que também fica dentro do anel de Zinn. A veia oftálmica inferior passa através de qualquer parte da fissura orbitária superior, inclusive a adjacente ao corpo do esfenoide, inferomedial ao anel de Zinn. A veia oftálmica inferior costuma unir-se à superior antes de sair na órbita.

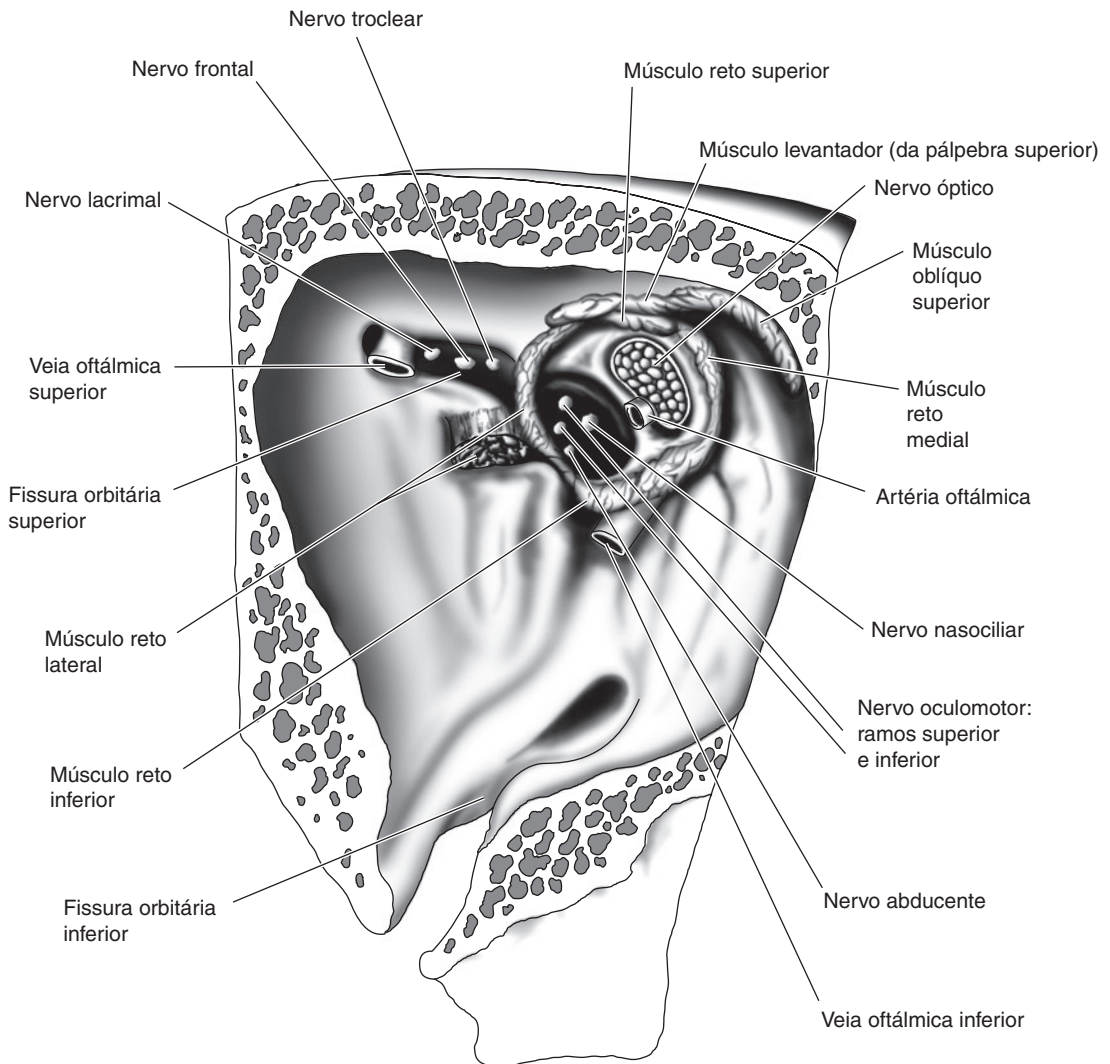



Fig. 1.3 Vista anterior do ápice da órbita direita.

Suprimento sanguíneo (Figs. 1.4, 1.5 e 1.6)

A principal artéria que supre a órbita e suas estruturas origina-se da artéria oftálmica, o primeiro grande ramo da parte intracraniana da artéria carótida interna. O ramo passa sob o nervo óptico e o acompanha pelo canal óptico para dentro da órbita. O primeiro ramo intraorbitário é a artéria central da retina, que penetra o nervo óptico cerca de 8 a 15 mm além do globo ocular. Outros ramos da artéria oftálmica incluem a artéria lacrimal, que supre a glândula lacrimal e a pálpebra superior; ramos musculares para os vários músculos da órbita; as artérias ciliares posteriores longas e curtas; as artérias palpebrais mediais para ambas as pálpebras; e as artérias supraorbitária e supratroclear. As artérias ciliares posteriores curtas suprem a coroide e partes do nervo

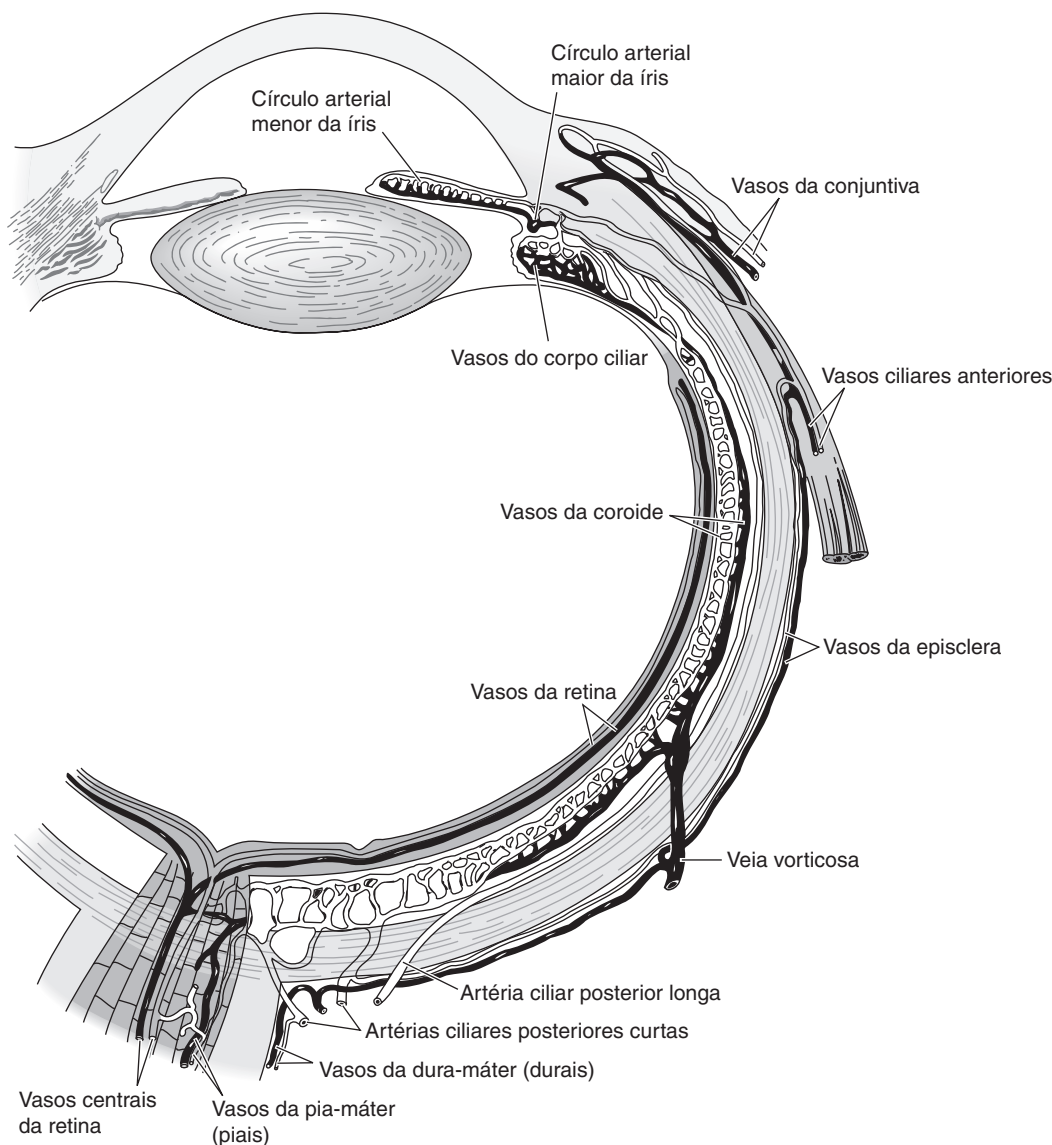



Fig. 1.4 Suprimento vascular do olho. Todos os ramos arteriais originam-se da artéria oftálmica. A drenagem venosa é feita através do seio cavernoso e do plexo pterigoide.

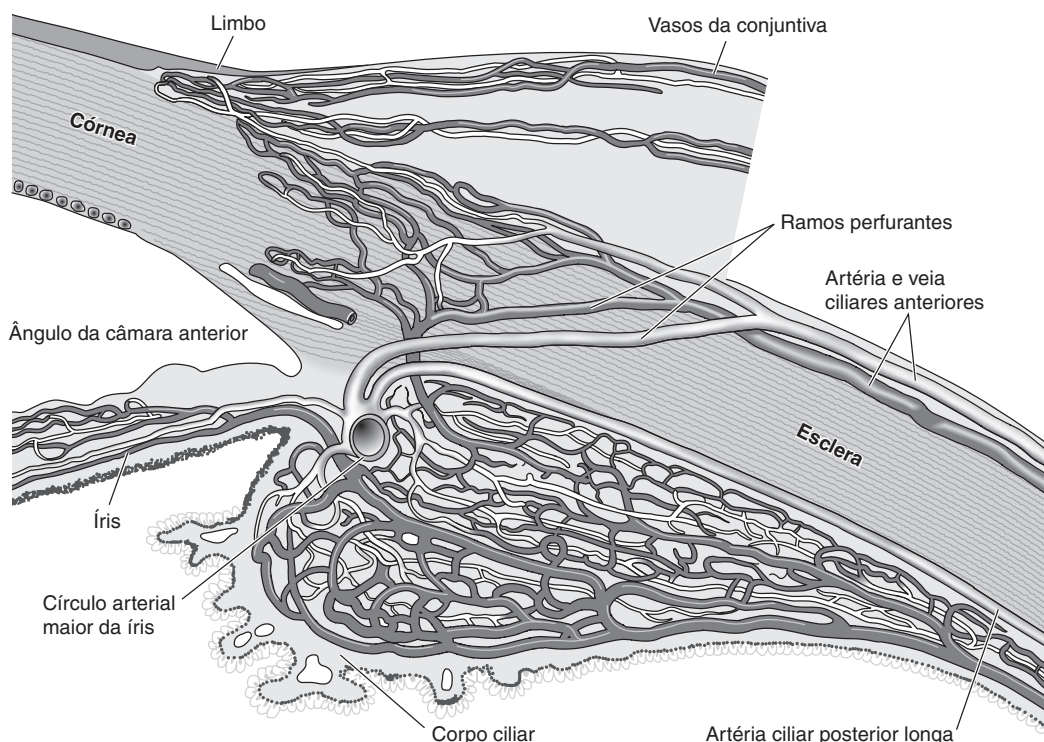



Fig. 1.5 Suprimento vascular do segmento anterior.

óptico. As duas artérias ciliares posteriores longas suprem o corpo ciliar e se anastomosam entre si e com as artérias ciliares anteriores para formar o círculo arterial maior da íris. As artérias ciliares anteriores são derivadas dos ramos musculares para os músculos retos. Elas suprem a parte anterior da esclera, a episclera, o limbo e a conjuntiva, além de contribuírem para o círculo arterial maior da íris. Os ramos mais anteriores da artéria oftálmica contribuem para a formação das arcadas arteriais das pálpebras, que se anastomosam com a circulação carotídea externa via artéria facial.

A drenagem venosa da órbita é feita primordialmente pelas veias oftálmicas superior e inferior, nas quais drenam as veias vorticosas, as ciliares anteriores e a central da retina. As veias oftálmicas comunicam-se com o seio cavernoso via fissura orbitária superior e o plexo venoso pterigoide via fissura orbitária inferior. De início, a veia oftálmica superior é formada pelas veias supraorbitária e supratroclear e por um ramo da veia angular, todas drenando a pele da região periorbitária. Isso proporciona uma comunicação direta entre a pele da face e o seio cavernoso, formando assim a base da trombose potencialmente letal do seio cavernoso, secundária à infecção superficial da pele periorbitária.

GLOBO OCULAR

O globo ocular normal em adultos é, em geral, esférico, com diâmetro anteroposterior de 24,2 mm em média.

CONJUNTIVA

A conjuntiva é uma mucosa fina e transparente, que cobre a superfície posterior das pálpebras (a conjuntiva palpebral) e a anterior da esclera (conjuntiva bulbar). É contínua com a pele da margem palpebral (uma junção mucocutânea) e com o epitélio da córnea no limbo.

A **conjuntiva palpebral** fica na superfície posterior das pálpebras e adere firmemente ao tarso. Nas margens superior e inferior do tarso, ela se reflete posteriormente (nos fórnices superior e inferior) e cobre o tecido episcleral, transformando-se na conjuntiva bulbar.

A **conjuntiva bulbar** adere frouxamente ao septo orbitário nos fórnices e tem muitas dobras (pregas), o que possibilita que o olho se movimente e a superfície conjuntival secretora aumente. (Os dutos da glândula lacrimal se abrem no fórnice temporal superior.) Exceto no limbo (onde a cápsula de Tenon e a conjuntiva estão fundidas por cerca de 3 mm), a conjuntiva bulbar está inserida frouxamente na cápsula de Tenon e na esclera subjacente.

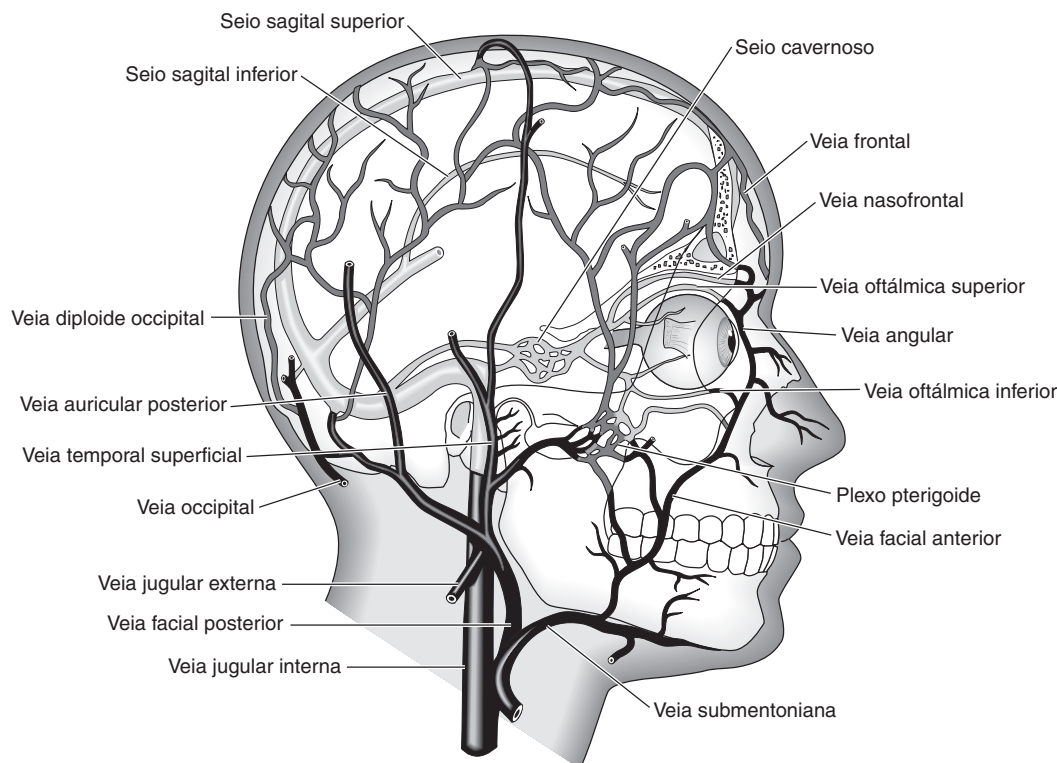



Fig. 1.6 Sistema de drenagem venosa do olho.

Uma prega mole, móvel e espessa da conjuntiva bulbar (a **prega semilunar**) está localizada no canto nasal e corresponde à membrana nictitante de alguns animais inferiores. Uma estrutura pequena, carnosa e epidermoide (a carúncula) está inserida superficialmente na parte interna da prega semilunar e é uma zona de transição, contendo tanto elementos cutâneos como mucosos.

Histologia

O **epitélio conjuntival** consiste em duas a cinco camadas de células epiteliais pavimentosas estratificadas, superficiais e basais. Perto do limbo, sobre a carúncula, e perto das junções mucocutâneas nas margens palpebrais, esse epitélio é constituído por células epiteliais descamativas estratificadas. As **células epiteliais superficiais** contêm células caliciformes secretoras de muco. À medida que o muco se forma, empurra o núcleo das células caliciformes para fora, o que é necessário para a dispersão apropriada do filme lacrimal pré-corneano. As **células epiteliais basais** coram-se mais profundamente que as superficiais, podendo conter pigmento perto do limbo.

O **estroma conjuntival** é dividido em uma camada adenoide (superficial) e uma fibrosa (profunda). A **camada adenoide** contém tecido linfoide e, em algumas áreas, pode conter estruturas "semelhantes a folículos", sem centros germinativos. Ela não se desenvolve antes dos primeiros 2 ou 3 meses de vida, razão pela qual a conjuntivite por inclusão do recém-nascido é de natureza papilar em vez de folicular e depois se torna folicular. A **camada fibrosa** é composta por tecido conjuntivo, que se insere na placa tarsal, o que explica o aspecto da reação papilar nas inflamações da conjuntiva. A camada fibrosa fica disposta solta sobre o globo ocular.

As **glândulas lacrimais acessórias** (glândulas de Krause e Wolfring), com estrutura e função semelhantes às da glândula lacrimal, estão localizadas no estroma. A maioria das glândulas de Krause fica no fórnice superior, e as poucas restantes ficam no fórnice inferior. As glândulas de Wolfring ficam na margem superior do tarso superior.

Suprimentos sanguíneo, linfático e nervoso

As artérias conjuntivais são derivadas das artérias ciliares anteriores e da palpebral, que se anastomosam livremente e — junto com numerosas veias conjuntivais que em geral seguem o padrão arterial — formam uma rede vascular conjuntival considerável. Os linfáticos conjuntivais estão dispostos em camadas superficiais e profundas, e unem-se com os das pálpebras para formar um plexo linfático rico.

A conjuntiva recebe seu suprimento nervoso do primeiro ramo (oftálmico) do quinto nervo craniano, tendo um número relativamente pequeno de fibras para a dor.

CÁPSULA DE TENON (FÁSCIA BULBAR)

A cápsula de Tenon é uma membrana fibrosa que envolve o globo ocular desde o limbo até o nervo óptico. Adjacente ao limbo, a conjuntiva, a cápsula de Tenon e a episclera estão fundidas. Mais posteriormente, a superfície interna da cápsula de Tenon fica contra a esclera e sua superfície externa está em contato com a gordura orbitária e outras estruturas situadas dentro do cone muscular extraocular. No ponto em que a cápsula de Tenon é perfurada pelos tendões dos músculos extraoculares em sua passagem para inserir-se no globo ocular, envia uma reflexão tubular em torno de cada um desses músculos. Essas reflexões fasciais tornam-se contínuas com a fáscia dos músculos, e as fáscias fundidas enviam expansões para as estruturas adjacentes e para os ossos orbitários. As expansões fasciais são bastante fortes e restringem a ação dos músculos extraoculares, sendo portanto conhecidas como **ligamentos de detenção**, que regulam a direção da ação dos músculos extraoculares e funcionam como suas origens funcionais. O segmento inferior da cápsula de Tenon é espesso e funde-se com a fáscia dos músculos reto e oblíquo inferiores, para formar o ligamento suspensor do globo ocular (ligamento de Lockwood), acima do qual fica o globo ocular.

ESCLERA E EPISCLERA

Esclera é a camada fibrosa externa protetora do olho, constituída quase inteiramente por colágeno (Fig. 1.7). É densa e branca, contínua com a córnea anteriormente e com a bainha dural do nervo óptico posteriormente.

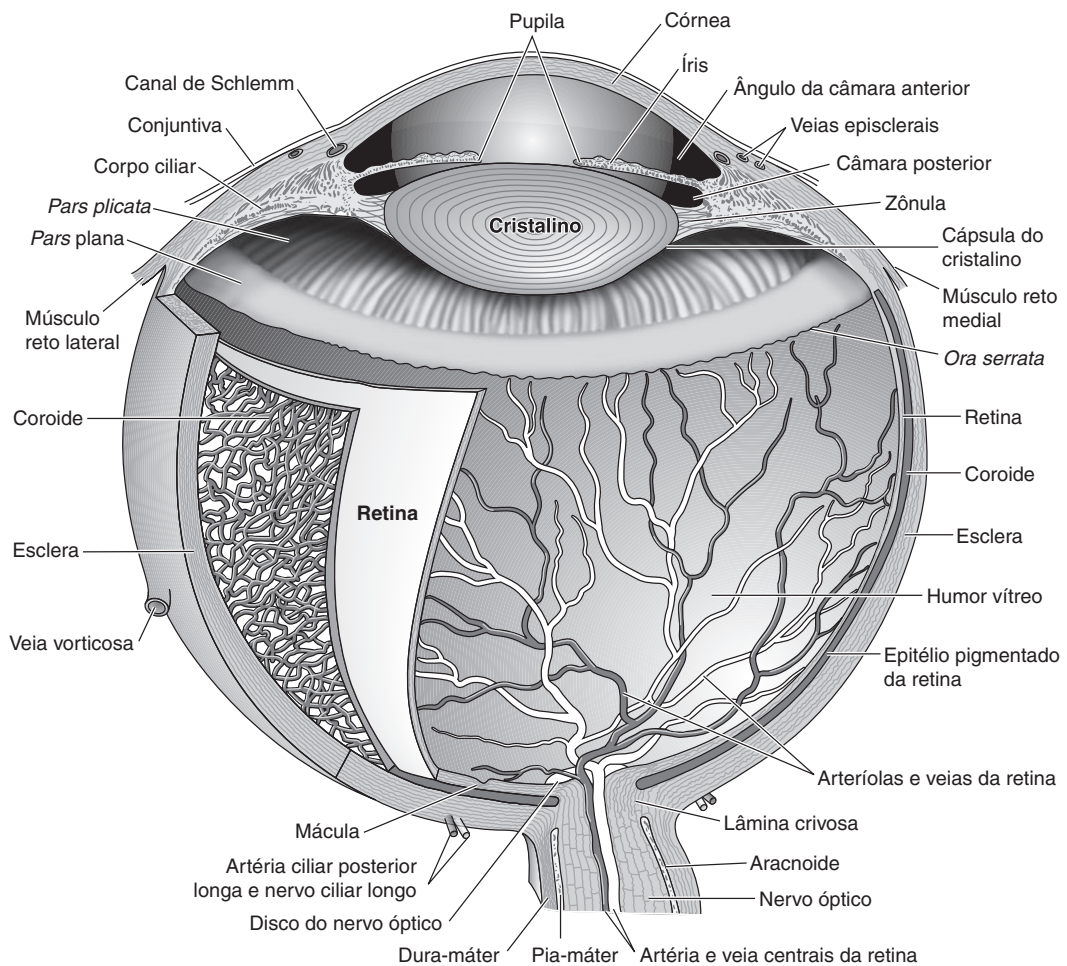



Fig. 1.7 Estruturas internas do olho humano.

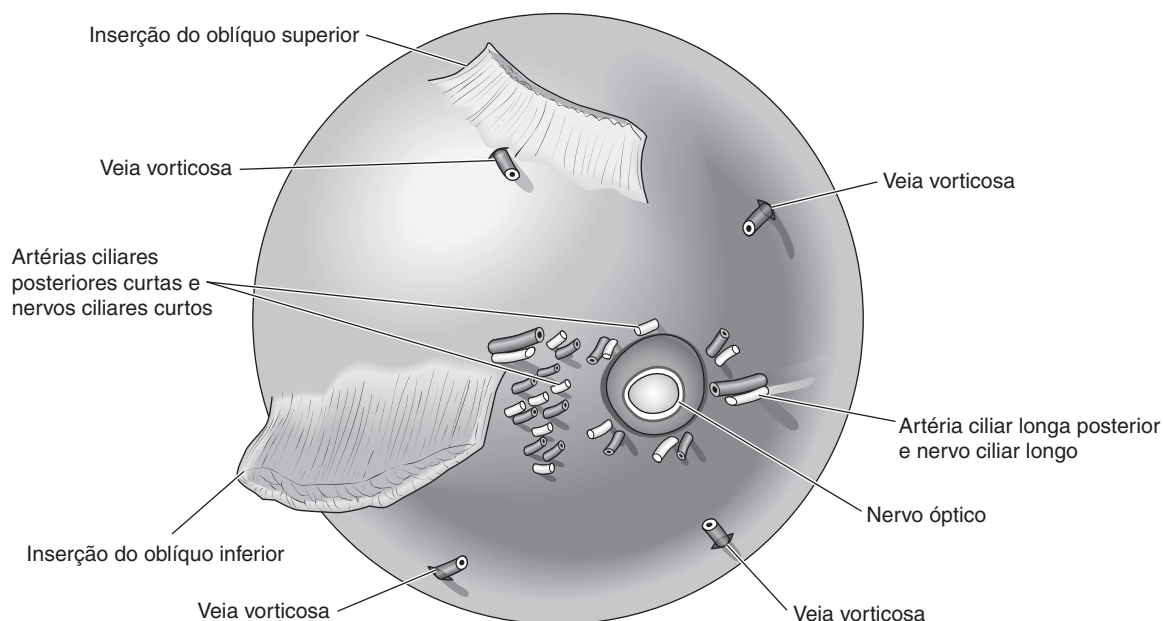



Fig. 1.8 Vista posterior do olho esquerdo.

Pelo forame posterior da esclera passam faixas de colágeno e tecido elástico, que formam a **lâmina crivosa**, entre a qual passam os feixes de axônios do nervo óptico. A superfície externa da esclera anterior é coberta por uma camada de tecido fino e elástico, a **episclera**, que contém numerosos vasos sanguíneos que nutrem a esclera. A camada de pigmento marrom na superfície interna da esclera é a lâmina fosca, que forma a camada externa do espaço supracoroidal.

Na inserção do músculo reto, a esclera tem cerca de 0,3 mm de espessura, enquanto em outras partes tem cerca de 0,6 mm. Em torno do nervo óptico, a esclera é penetrada pelas artérias ciliares posteriores longa e curta e pelos nervos ciliares longo e curto (Fig. 1.8). As artérias ciliares posteriores longa e curta e os nervos ciliares longo e curto passam do nervo óptico para o corpo ciliar em um sulco raso na superfície interna da esclera, nos meridianos de 3 e 9 h. Ligeiramente posterior ao equador, as quatro veias vorticosas que drenam a coroide saem através da esclera, geralmente uma em cada quadrante. Cerca de 4 mm posterior ao limbo, um pouco anterior à inserção do respectivo músculo reto, as quatro artérias e veias ciliares anteriores penetram na esclera. O suprimento nervoso para a esclera vem dos nervos ciliares.

Em termos histológicos, a esclera consiste em faixas muito densas de feixes de colágeno paralelos e entrelaçados, cada qual com 10 a 16 μm de espessura e 100 a 140 μm de largura. A estrutura histológica da esclera tem semelhança notável a da córnea. A razão para a transparência da córnea e a opacidade da esclera é a relativa deturgescência da córnea.

CÓRNEA

A córnea é um tecido transparente, de tamanho e estrutura comparáveis aos do cristal de um relógio de pulso pequeno (Fig. 1.9), inserido na esclera no limbo, sendo a depressão circunferencial dessa junção conhecida como sulco escleral. A córnea do adulto tem em média 550 μm de espessura no centro, embora haja variações raciais, e cerca de 11,75 mm de diâmetro horizontal e 10,6 mm vertical. De anterior para posterior, tem cinco camadas distintas (Fig. 1.10): o epitélio (contínuo com o da conjuntiva bulbar), a camada de Bowman, o estroma, a membrana de Descemet e o endotélio. O epitélio tem cinco ou seis camadas de células. A camada de Bowman é uma camada acelular transparente, uma parte modificada do estroma. O estroma corneano é responsável por cerca de 90% da espessura da córnea, sendo composto por lamelas entrelaçadas de fibrilas de colágeno com 10 a 250 μm de largura e 1 a 2 μm de altura, que atravessam quase todo o diâmetro da córnea, paralelas à superfície corneana e, em virtude de seu tamanho e sua proximidade, são opticamente transparentes. As lamelas ficam dentro da substância fundamental composta por proteoglicanos hidratados em associação com ceratócitos que produzem o colágeno e a substância fundamental. A membrana de Descemet, que constitui a lâmina basal do

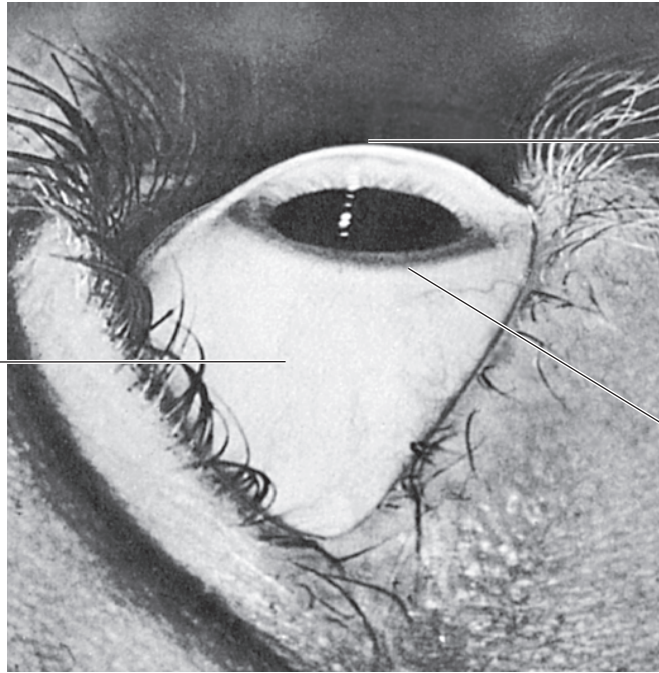
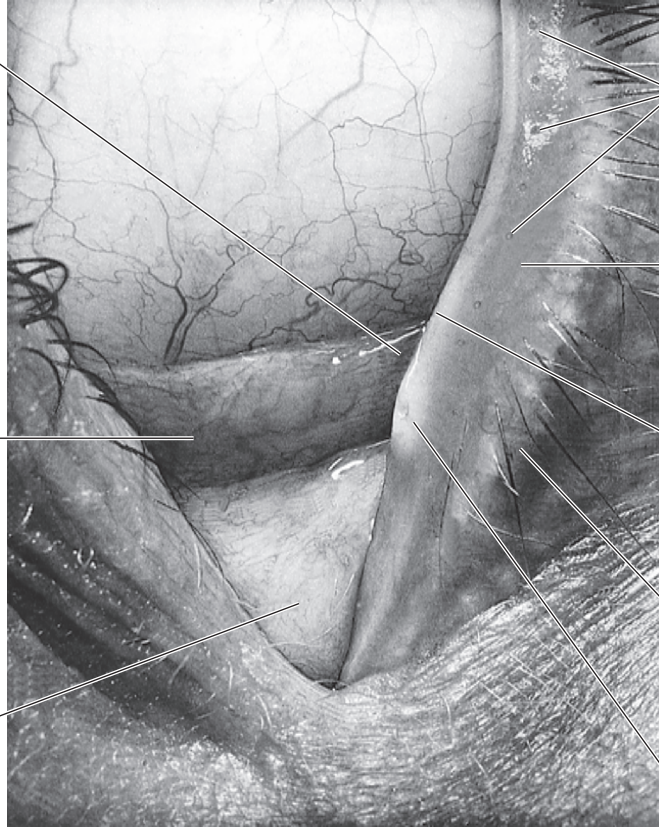



Fig. 1.9 Pontos de referência externos do olho. A esclera é coberta pela conjuntiva transparente. (Foto de HL Gibson, de: *Medical Radiography and Photography*. Marcações ligeiramente modificadas.)

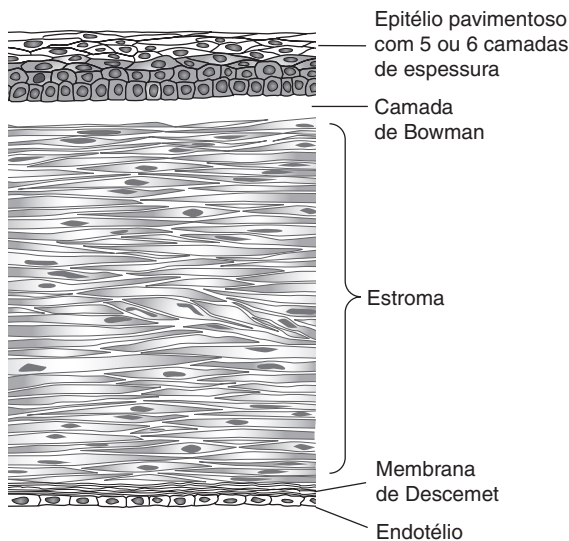



Fig. 1.10 Corte transversal da córnea.

endotélio da córnea, tem um aspecto homogêneo à microscopia óptica, mas aparência laminada à microscopia eletrônica, devido a diferenças estruturais entre suas partes pré e pós-nasais. Tem cerca de 3 μm de espessura ao nascimento, mas aumenta durante a vida, alcançando 10 a 12 μm na fase adulta. O endotélio tem apenas uma camada de células, mas é responsável pela manutenção da turgescência essencial do estroma da córnea, além de ser bastante suscetível a lesões, bem como a perda de células com a idade. O reparo endotelial limita-se ao aumento e ao deslizamento das células existentes, com pequena capacidade de divisão celular. A falha na função endotelial resulta em edema da córnea.

As fontes de nutrição da córnea são os vasos do limbo, o humor aquoso e a lágrima. A parte superficial da córnea também obtém a maior parte de seu oxigênio da atmosfera. Os nervos sensoriais da córnea estão ligados à primeira divisão (oftálmica) do quinto nervo craniano (trigêmeo).

A transparência da córnea deve-se à sua estrutura uniforme, sua avascularidade e sua deturgescência.

TRATO UVEAL

O trato uveal é composto pela íris, pelo corpo ciliar e pela coroide (Fig. 1.7). É a camada vascular média do olho e está protegida pela córnea e esclera. Contribui para o suprimento sanguíneo da retina.

Íris

A íris é a extensão anterior do corpo ciliar. Apresenta uma superfície plana com uma abertura redonda central, a pupila. A íris fica em contiguidade com a superfície anterior do cristalino, separando a câmara anterior da posterior, ambas contendo humor aquoso. Dentro do estroma da íris estão os músculos esfíncter e dilatador. As duas camadas extremamente pigmentadas na superfície posterior da íris representam extensões anteriores da neurorretina e do epitélio pigmentado da retina (EPR).

O suprimento sanguíneo para a íris vem do círculo maior da íris (Fig. 1.4). O endotélio dos capilares da íris não é fenestrado, razão pela qual normalmente não há extravasamento da fluoresceína injetada por via intravenosa. O suprimento de nervos sensoriais para a íris vem de fibras dos nervos ciliares.

A íris controla a quantidade de luz que entra no olho. O tamanho da pupila é determinado principalmente por um equilíbrio entre a constrição devida à atividade parassimpática transmitida via terceiro nervo craniano e à dilatação decorrente da atividade simpática (Cap. 14).

Corpo ciliar

O **corpo ciliar**, um tanto triangular ao corte transversal, estende-se para a frente a partir da extremidade anterior da coroide para a raiz da íris (cerca de 6 mm). Consiste em uma zona anterior corrugada, a *pars plicata* (2 mm) e uma zona posterior achatada, a *pars* plana (4 mm). Os processos ciliares surgem da *pars plicata* (Fig. 1.11), e são compostos principalmente por capilares e veias que fazem a drenagem por meio das veias vorticosas. Os capilares são grandes e fenestrados, de modo que

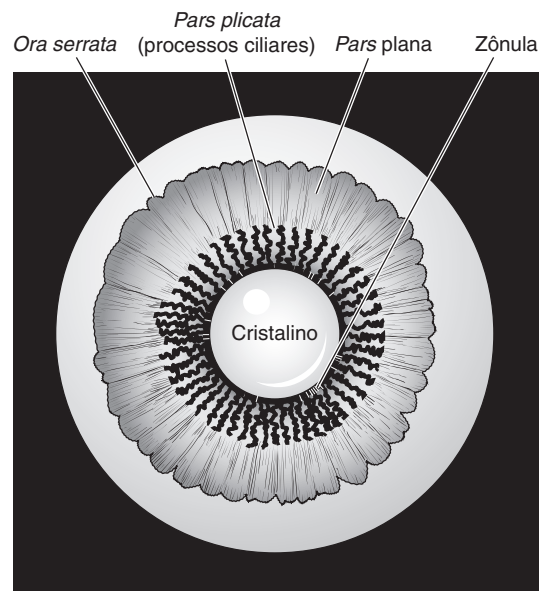



Fig. 1.11 Vista posterior do corpo ciliar, da zônula, do cristalino e da *ora serrata*.

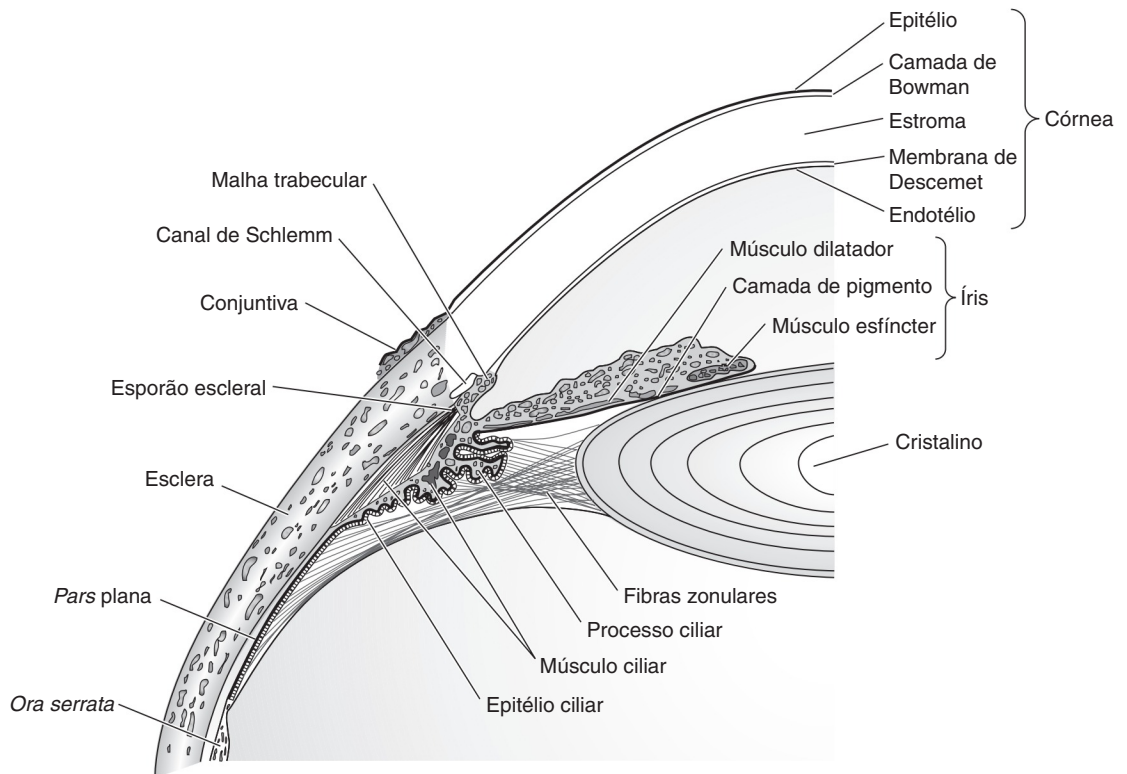



Fig. 1.12 Ângulo da câmara anterior e estruturas adjacentes.

deixam extravasar a fluoresceína injetada por via intravenosa. Há duas camadas de epitélio ciliar: uma interna não-pigmentada, representando a extensão anterior da neurorretina, e uma externa pigmentada, que representa uma extensão do epitélio pigmentado da retina. Os processos ciliares e seu epitélio de revestimento são responsáveis pela formação do humor aquoso.

O **músculo ciliar** é composto por uma combinação de fibras longitudinais, circulares e radiais. A função das fibras circulares consiste em contrair e relaxar as fibras zonulares, que se originam nos vales entre os processos ciliares (Fig. 1.12). Isso altera a tensão na cápsula do cristalino, conferindo-lhe um foco variável para os objetos próximos e distantes no campo visual. As fibras longitudinais do músculo ciliar inserem-se na malha trabecular, influenciando o tamanho de seus poros.

Os vasos sanguíneos que suprem o corpo ciliar são derivados do círculo maior da íris. O suprimento nervoso sensorial da íris é realizado via nervos ciliares.

Coroide

A coroide é o segmento posterior do trato uveal, entre a retina e a esclera, é composta por três camadas de vasos sanguíneos: grandes, médios e pequenos. Quanto mais profundos os vasos da coroide, mais largo o seu lúmen (Fig. 1.13). A parte interna dos vasos da coroide é conhecida como coriocapilar. O sangue dos vasos da coroide é drenado pelas quatro veias vorticosas, uma em cada um dos quatro quadrantes posteriores. A coroide é limitada internamente pela membrana de Bruch e externamente pela esclera. O espaço supracoroidal fica entre a coroide e a esclera. A coroide está fixada com firmeza posteriormente às margens do nervo óptico. Anteriormente, une-se ao corpo ciliar.

O agregado de vasos da coroide serve para nutrir a parte externa da retina subjacente (Fig. 1.4).

CRISTALINO

O cristalino é uma estrutura biconvexa, avascular, incolor e quase completamente transparente, com cerca de 4 mm de espessura e 9 mm de diâmetro, suspensa atrás da íris pela zônula, que o conecta ao corpo ciliar. Anterior ao cristalino está o humor aquoso; posterior a ele, o vítreo. A cápsula do cristalino (ver adiante) é uma membrana semipermeável (ligeiramente mais permeável que uma parede capilar), que permite a passagem de água e eletrólitos.

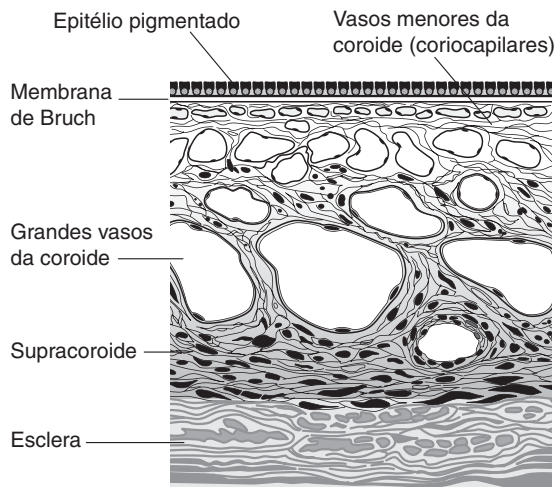



Fig. 1.13 Corte transversal da coroide.

Um epitélio subcapsular está presente em sua parte anterior (Fig. 1.14). O núcleo do cristalino é mais duro que o córtex. Com a idade, as fibras lamelares subepiteliais são produzidas de maneira contínua, de modo que o cristalino torna-se gradualmente maior e menos elástico no decorrer da vida. O núcleo e o córtex são constituídos por lamelas concêntricas longas. As linhas de sutura formadas pela união de uma extremidade com a outra dessas fibras lamelares formam um Y quando vistas com uma lâmpada de fenda (Fig. 1.15). O Y fica para cima anteriormente e invertido posteriormente.

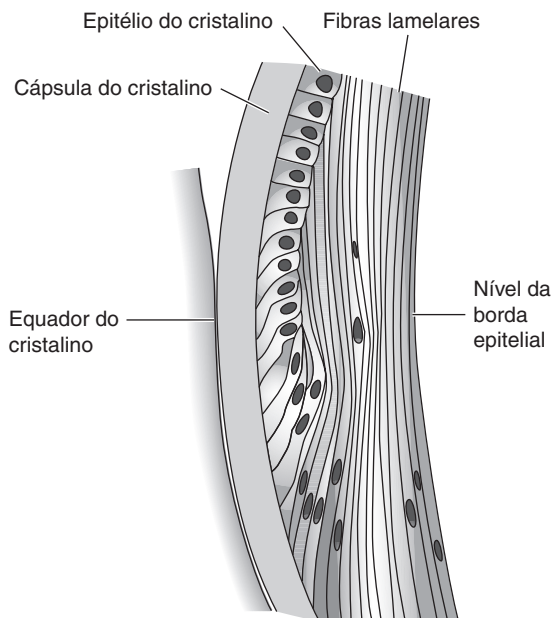



Fig. 1.14 Vista ampliada do cristalino mostrando o término do epitélio subcapsular (corte vertical).

Cada fibra lamelar contém um núcleo achatado. Tais núcleos são visíveis à microscopia da parte periférica do cristalino perto do equador e contínuos com o epitélio subcapsular.

O cristalino é mantido no lugar por um ligamento suspensor conhecido como zônula (zônula de Zinn), composta por numerosas fibrilas que surgem da superfície do corpo ciliar e se inserem no equador do cristalino.

O cristalino é composto por cerca de 65% de água, 35% de proteína (o maior teor de proteína entre todos os tecidos do corpo) e traços de minerais (oligoelementos) comuns a outros tecidos orgânicos. O potássio está mais concentrado no cristalino do que na maioria dos demais tecidos. Ácido ascórbico e glutationa estão presentes tanto na forma oxidada quanto na reduzida.

Não há fibras para a dor, vasos sanguíneos nem nervos no cristalino.

HUMOR AQUOSO

O humor aquoso é produzido pelo corpo ciliar. Entra pela câmara posterior e passa através da pupila para a câmara anterior (Fig. 1.7) e então segue pela periferia na direção do ângulo da câmara anterior. Sua fisiologia é discutida no Cap. 11.

ÂNGULO DA CÂMARA ANTERIOR

O ângulo da câmara anterior fica na junção da periferia da córnea com a raiz da íris (Figs. 1.12 e 1.16). Seus principais marcos anatômicos são a linha de Schwalbe,

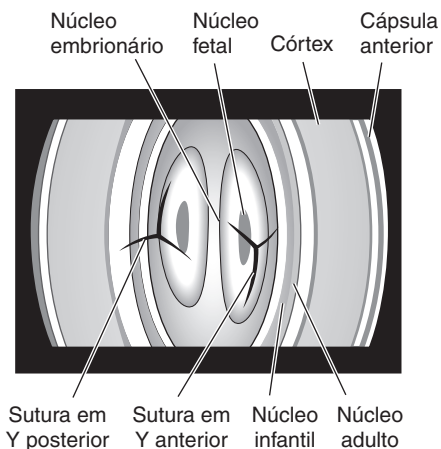



Fig. 1.15 Zonas do cristalino mostrando as suturas em Y.

a malha trabecular (que cobre o canal de Schlemm) e o esporão escleral.

A linha de Schwalbe assinala o término do endotélio da córnea. A malha trabecular é triangular ao corte transversal, com sua base voltada para o corpo ciliar. É composta por lâminas perfuradas de colágeno e tecido elástico, formando um filtro com poros de tamanho decrescente à medida que se aproximam do canal de Schlemm. A parte interna da malha trabecular de frente para a câmara anterior, é conhecida como trabeculado uveal ou posterior; a parte externa, adjacente ao canal de Schlemm, denomina-se trabeculado corneoescleral ou anterior. As fibras longitudinais do músculo ciliar inserem-se no trabeculado corneoescleral. O esporão escleral é uma invaginação da esclera, entre o corpo ciliar e o canal de Schlemm, no qual inserem-se a íris e o corpo ciliar. Canais eferentes originários do canal de Schlemm (cerca de 30 canais coletores e aproximadamente 12 veias aquosas) comunicam-se com o sistema venoso episcleral.

RETINA

A retina é um folheto fino, semitransparente e de múltiplas camadas de tecido neural, que forra o segmento interno dos dois terços (cerca de 66%) posteriores da parede do globo ocular. Estende-se quase tão anteriormente quanto o corpo ciliar, terminando nesse ponto em uma borda rendilhada, a *ora serrata* (Fig. 1.12). Em adultos, a *ora serrata* está cerca de 6,5 mm atrás da linha de Schwalbe no lado temporal e a 5,7 mm dela no lado nasal. A superfície externa da retina sensorial está justaposta ao epitélio pigmentado da retina e, portanto, relacionada com a membrana de Bruch, a coroide e a esclera. Na maioria das áreas, a retina e o epitélio pigmentado da retina (EPR) separam-se com facilidade para formar o espaço sub-retiniano, como ocorre no descolamento de retina. Mas, no nervo óptico e na *ora serrata*, a retina e o EPR estão firmemente aderidos, o que limita a dispersão do líquido sub-retiniano no descolamento de retina. Isso contrasta com o espaço supracoroide potencial entre a coroide e a esclera, que se estende até o esporão escleral. Portanto, os descolamentos de coroide estendem-se além da *ora serrata*, sob a *pars* plana e a *pars plicata*. As camadas epiteliais da superfície interna do corpo ciliar e a superfície posterior da íris representam extensões anteriores da retina e do epitélio retiniano pigmentado. A superfície interna da retina está justaposta ao vítreo.

As camadas da retina, começando por seu segmento interno, são as seguintes: (1) membrana limitante interna; (2) camada de fibras nervosas, contendo axônios de células ganglionares que passam para o nervo óptico; (3) camada de células ganglionares; (4) camada plexiforme interna, contendo as conexões das células ganglionares com as amácrinas e bipolares; (5) camada nuclear interna

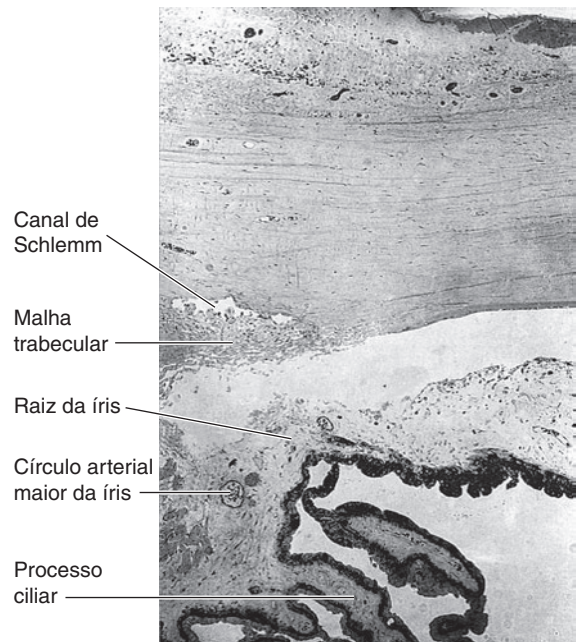



Fig. 1.16 Fotomicrografia do ângulo da câmara anterior e estruturas correlatas. (Cortesia de I Wood e L Garron.)

de corpos celulares bipolares, amácrinos e horizontais; (6) camada plexiforme externa, contendo as conexões de células bipolares e horizontais com fotorreceptores; (7) camada nuclear externa de núcleos celulares fotorreceptores; (8) membrana limitante externa; (9) camada de fotorreceptores (segmentos internos e externos dos bastonetes e cones); e (10) epitélio pigmentado da retina (Fig. 1.17). A camada interna da membrana de Bruch na verdade é a membrana basal do EPR.

A espessura da retina é de 1 mm na *ora serrata* e de 0,56 mm no polo posterior. No centro de sua parte posterior está a mácula de 5,5 a 6 mm de diâmetro, definida clinicamente como a área delimitada pelas arcadas vasculares retinianas temporais. Os anatomistas a conhecem como área central, definida histologicamente como a parte da retina em que a camada de células ganglionares tem a espessura de mais de uma célula. A mácula lútea é definida em termos anatômicos como a área de 3 mm de diâmetro que contém o pigmento lúteo amarelo xantofila. A fóvea com 1,5 mm de diâmetro corresponde à zona retiniana avascular da angiofluoresceinografia. À histologia, caracteriza-se pelo adelgaçamento da camada nuclear externa e pela ausência das outras camadas parenquimatosas em decorrência do trajeto oblíquo dos axônios das células fotorreceptoras (camada fibrosa de Henle) e do deslocamento centrífugo das camadas retinianas mais próximas da superfície interna da retina. No centro da mácula, 4 mm laterais ao disco óptico, está a fovéola,

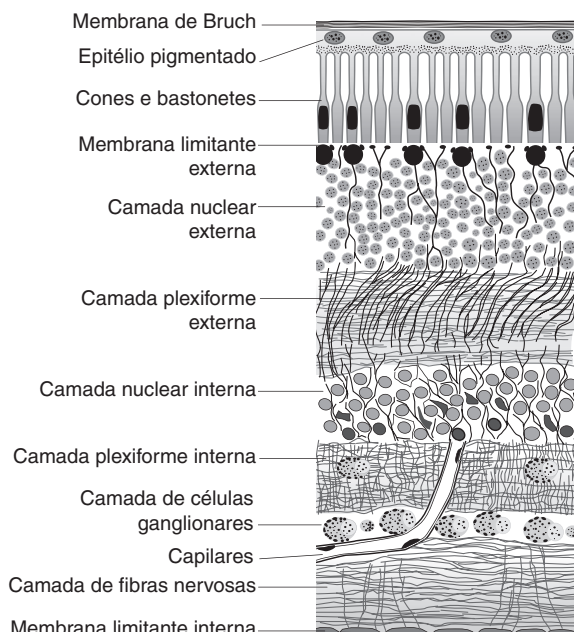



Fig. 1.17 Camadas da retina.

com 0,25 mm de diâmetro, evidente ao exame clínico como uma depressão que cria uma reflexão particular quando vista à oftalmoscopia. É a parte mais fina da retina (0,25 mm), contendo apenas cones fotorreceptores. As características histológicas da fóvea e da fovéola conferem a discriminação visual fina, com a fovéola sendo responsável pela acuidade visual ideal. O espaço extracelular normalmente vazio da retina é potencialmente maior na mácula. As doenças que levam ao acúmulo de material extracelular causam particularmente o espessamento dessa área (edema macular).

A retina recebe seu suprimento sanguíneo de duas fontes: a coriocapilar imediatamente externa à membrana de Bruch, que supre o terço externo da retina, inclusive as camadas plexiforme e nuclear externas, os fotorreceptores e o EPR; e ramos da artéria central da retina, que suprem seus dois terços (cerca de 66%) internos (Fig. 1.4). A fóvea é suprida inteiramente pela coriocapilar e fica suscetível a um dano irreparável quando ocorre descolamento de retina. O endotélio dos vasos sanguíneos da retina não é fenestrado e forma a barreira hematorretiniana interna. Já o endotélio dos vasos da coroide é fenestrado. A barreira hematorretiniana externa fica no nível do EPR.

HUMOR VÍTREO

O humor vítreo é um corpo gelatinoso transparente e avascular que compreende dois terços (cerca de 66%) do volume e do peso do olho. Preenche o espaço entre o cristalino, a retina e o disco óptico (Fig. 1.7). A superfície externa do vítreo — a membrana hialoide — normalmente está em contato com as seguintes estruturas: a cápsula posterior do cristalino, as fibras zonulares, o epitélio da *pars* plana, a retina e a papila do nervo óptico. A base do vítreo mantém uma inserção firme vitalícia com o epitélio da *pars* plana e com a retina logo atrás da *ora serrata*. A aderência na cápsula do cristalino e no disco óptico é firme no início da vida, mas logo desaparece.

O vítreo é constituído por 99% de água. O 1% restante inclui dois componentes, colágeno e ácido hialurônico, que lhe conferem a forma e a consistência de gel devido à sua capacidade de absorver grandes volumes de água.

MARCOS ANATÔMICOS EXTERNOS

A localização precisa da posição das estruturas internas com referência à superfície externa do globo ocular é importante em muitos procedimentos cirúrgicos. A distância entre as estruturas e o limbo medida externamente é menor do que seu comprimento real. Do lado externo, a *ora serrata* está situada a aproximadamente 5,5 mm do limbo no lado medial e a 7 mm no lado temporal do globo ocular. Isso corresponde ao nível da inserção dos músculos retos. Injeções na cavidade do vítreo através da *pars* plana devem ser aplicadas a uma distância de 3,5 a 4 mm do limbo no olho fácico e de 3 a 3,5 mm no olho pseudofácico ou afácico. A *pars plicata*, que é o alvo de procedimentos ciclodestrutivos no tratamento do glaucoma intratável, ocupa os 2 a 3 mm diretamente posteriores ao limbo.

MÚSCULOS EXTRAOCULARES

Seis músculos extraoculares controlam o movimento de cada olho: quatro retos e dois oblíquos.

Músculos retos

Os quatro músculos retos originam-se de um anel tendinoso comum (anel de Zinn) que circunda o nervo óptico no ápice posterior da órbita (Fig. 1.3). São denominados de acordo com sua inserção na esclera, nas superfícies medial, lateral, inferior e superior do olho. A principal ação dos respectivos músculos é, portanto, aduzir, abduzir, deprimir e elevar o globo ocular (ver o Cap. 12). Os músculos medem cerca de 40 mm de comprimento, tornando-se tendinosos 4 a 9 mm a partir do ponto de inserção, onde têm cerca de 10 mm de largura. As distâncias aproximadas dos pontos de inserção a partir do limbo da córnea são: reto medial, 5,5 mm; reto inferior, 6,75 mm; reto lateral, 7 mm; e reto superior, 7,5 mm (Fig. 1.18). Com o olho na posição primária, os músculos retos verticais formam um ângulo de cerca de 23° com o eixo óptico.

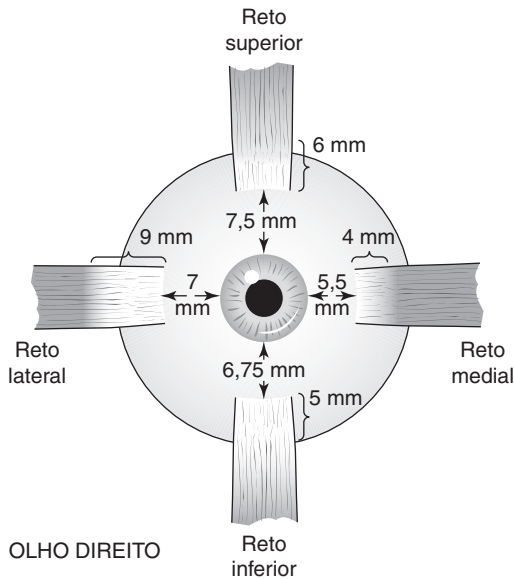



Fig. 1.18 Distâncias aproximadas dos músculos retos a partir do limbo e o comprimento aproximado dos tendões.

Músculos oblíquos

Os dois músculos oblíquos controlam principalmente o movimento de torção e, em menor extensão, o movimento para cima e para baixo do globo ocular (ver o Cap. 12).

O **músculo oblíquo superior** é o músculo ocular mais longo e mais fino de todos. Origina-se acima e medial ao forame óptico e cobre parcialmente a origem do músculo elevador da pálpebra superior. Tem um ventre fusiforme delgado (com 40 mm de comprimento) e passa anteriormente em forma de um tendão até sua tróclea. Em seguida, reflete-se para trás e para baixo, inserindo-se em forma de leque na esclera, abaixo do reto superior. A tróclea é uma estrutura cartilaginosa inserida no osso frontal, 3 mm atrás da borda orbitária. O tendão do oblíquo superior é envolto por uma bainha sinovial à medida que passa através da tróclea.

O **músculo oblíquo inferior** origina-se do lado nasal da parede orbitária, logo atrás da borda orbitária inferior, e lateral ao duto nasolacrimal. Passa sob o reto inferior e em seguida sob o reto lateral para inserir-se na esclera por meio de um tendão curto. A inserção é no segmento temporal posterior do globo ocular e logo acima da área macular. O músculo tem 37 mm de comprimento.

Na posição primária do olhar, o plano muscular dos músculos oblíquos superior e inferior forma um ângulo de 51 a 54° com o eixo óptico.

Fáscia

Todos os músculos extraoculares estão envoltos por uma fáscia. Perto dos pontos de inserção desses músculos, a fáscia é contínua com a cápsula de Tenon, e as condensações fasciais com as estruturas orbitárias adjacentes (ligamentos de detenção) funcionam como as origens funcionais dos músculos extraoculares (Figs. 1.19 e 1.20).

Suprimento nervoso

O nervo oculomotor (III) inerva os músculos retos medial, inferior e superior, além do oblíquo inferior. O nervo abducente (VI) inerva o músculo reto lateral, e o nervo troclear (IV) inerva o músculo oblíquo superior.

Suprimento sanguíneo

O suprimento sanguíneo para os músculos extraoculares é derivado dos ramos musculares da artéria oftálmica. Os músculos reto lateral e oblíquo inferior também são supridos por meio de ramos das artérias lacrimal e infraorbitária, respectivamente.

ANEXOS OCULARES

1. Sobrancelhas

As sobrancelhas são pregas de pele espessada cobertas por pelos e sustentadas por fibras musculares subjacentes. A glabela é a proeminência sem pelos entre as sobrancelhas.

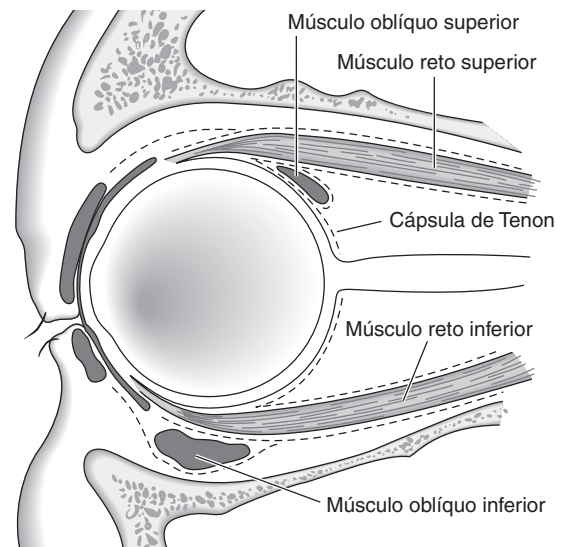



Fig. 1.19 Fáscia em torno dos músculos e do globo ocular (cápsula de Tenon).

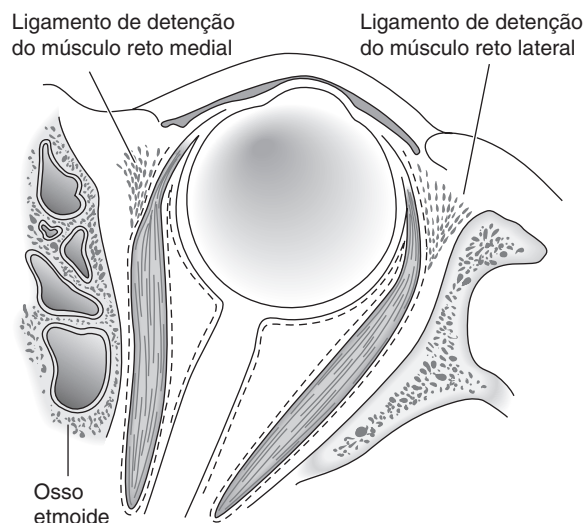



Fig. 1.20 Ligamentos de detenção dos músculos retos medial e lateral, olho direito (esquemático).

2. *Pálpebras*

As pálpebras superiores e inferiores são pregas cutâneas modificadas que podem fechar-se para proteger a parte anterior do globo ocular (Fig. 1.21). O ato de piscar ajuda a espalhar o filme lacrimal, que protege a córnea e a conjuntiva contra a desidratação. As pálpebras superiores terminam nas sobrancelhas, e as inferiores fundem-se com as bochechas.

As pálpebras consistem em cinco planos teciduais principais. Da camada superficial para a profunda, são a camada cutânea, uma camada de músculo estriado (o orbicular do olho), tecido areolar, tecido fibroso (placas tarsais) e uma camada de membrana mucosa (conjuntiva palpebral) (Fig. 1.22).

Estruturas das pálpebras

A. Camada Cutânea

A pele das pálpebras difere daquela da maioria das outras partes do corpo por ser fina, frouxa e elástica, além de ter poucos folículos pilosos e nenhuma gordura subcutânea.

B. Músculo Orbicular do Olho

A função do músculo orbicular do olho é fechar as pálpebras. Suas fibras musculares circundam a fissura palpebral de forma concêntrica e espalham-se por uma curta distância em torno da margem orbitária. Algumas fibras seguem para a bochecha e para a testa. A parte do músculo que fica nas pálpebras é conhecida como sua porção pré-tarsal; aquela sobre o septo orbitário é a porção pré-septal. O segmento fora da pálpebra denomina-se porção orbitária. O orbicular do olho é inervado pelo nervo facial.

C. Tecido Areolar

O tecido areolar submuscular que situa-se profundamente ao músculo orbicular do olho comunica-se com a camada subaponeurótica do couro cabeludo.

D. Tarso

A principal estrutura de sustentação das pálpebras é um tecido fibroso denso que, junto com uma pequena quantidade de tecido elástico, denomina-se tarso. Os ângulos lateral e medial e as extensões do tarso estão inseridos na borda orbitária pelos ligamentos cantais lateral e medial. As placas tarsais superior e inferior também estão inseridas às bordas orbitárias superior e inferior por uma fáscia delgada condensada que forma o septo orbitário.

E. Conjuntiva Palpebral

As pálpebras são delineadas posteriormente por uma camada de membrana mucosa, a conjuntiva palpebral, que adere com firmeza ao tarso. Uma incisão cirúrgica através da linha cinzenta da margem palpebral (ver adiante) divide a pálpebra em uma lamela anterior de pele e músculo orbicular e outra posterior de placa tarsal e conjuntiva palpebral.

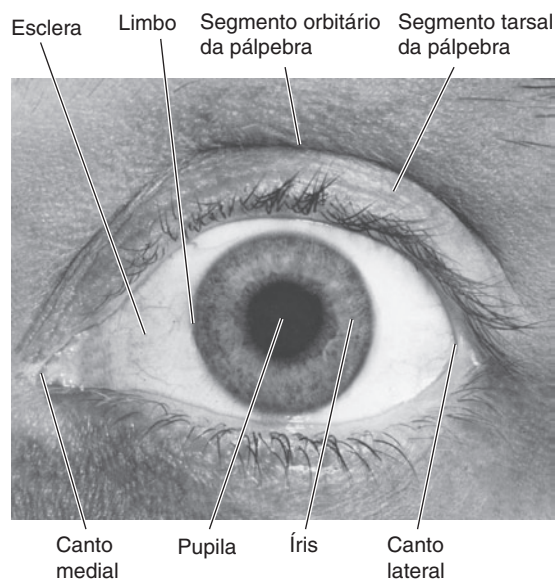



Fig. 1.21 Marcos externos do olho. A esclera é coberta por conjuntiva transparente. (Foto de HL Gibson, de: *Medical Radiography and Photography*. Legendas ligeiramente modificadas.)

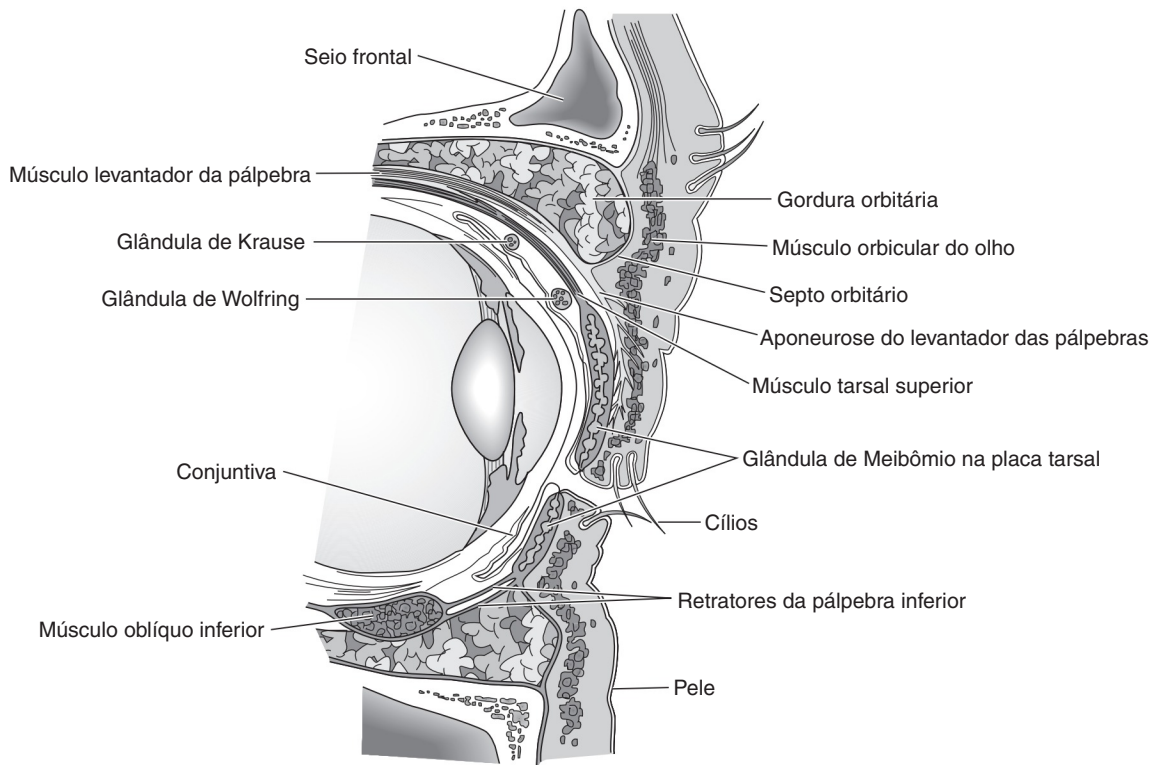



Fig. 1.22 Corte transversal das pálpebras. (Cortesia de C Beard.)

Margens palpebrais

A margem palpebral livre tem 25 a 30 mm de comprimento e cerca de 2 mm de largura. É dividida pela linha cinzenta (junção mucocutânea) em margens anterior e posterior.

A. Margem Anterior

1. Cílios — projetam-se das margens palpebrais e ficam dispostos de modo irregular. Os cílios superiores são mais longos e numerosos que os inferiores e virados para cima, enquanto os inferiores ficam voltados para baixo.

2. Glândulas de Zeis — são pequenas glândulas sebáceas modificadas que se abrem nos folículos pilosos situados na base dos cílios.

3. Glândulas de Moll — são glândulas sudoríparas modificadas que se abrem em uma fileira perto da base dos cílios.

B. Margem Posterior

A margem posterior está em contato direto com o globo ocular, e ao longo dela estão os pequenos orifícios das glândulas sebáceas modificadas (glândulas de Meibômio ou tarsais).

C. Ponto Lacrimal

Na extremidade medial da margem posterior da pálpebra, pode-se ver uma pequena elevação com uma abertura central mínima nas pálpebras superior e inferior. Estes pontos servem para transportar as lágrimas para baixo através dos canalículos correspondentes para o saco lacrimal.

Fenda palpebral

A fenda palpebral é o espaço elíptico entre as duas pálpebras abertas, terminando nos cantos medial e lateral. O canto lateral está a cerca de 0,5 cm da borda orbitária lateral e forma um ângulo agudo. O canto medial é mais elíptico que o lateral e envolve o lago lacrimal (Fig. 1.21).

Duas estruturas são identificadas no lago lacrimal: a **carúncula lacrimal**, uma elevação amarelada de pele modificada que contém grandes glândulas modificadas sudoríparas e sebáceas que se abrem nos folículos de pelos finos (Fig. 1.9); e a **prega semilunar**, um remanescente da terceira pálpebra de espécies animais inferiores.

Na população asiática, uma prega cutânea conhecida como **epicanto** passa do término medial da pálpebra superior para o medial na pálpebra inferior, ocultando a carúncula. O epicanto pode estar presente normalmente em crianças pequenas de todas as raças e desaparece com o desenvolvimento da ponte nasal, mas nos asiáticos persiste por toda a vida.

Septo orbitário

O septo orbitário é a fáscia atrás da parte do músculo orbicular que fica entre a borda orbitária e o tarso, e funciona como uma barreira entre a pálpebra e a órbita.

É perfurado pelos vasos e nervos lacrimais, a artéria e o nervo supratrocleares, os vasos e nervos supraorbitários, o nervo infratroclear (Fig. 1.23), a anastomose entre as veias angular e oftálmica e o músculo levantador da pálpebra superior.

O septo orbitário superior funde-se com o tendão do músculo levantador da pálpebra superior e o tarso superior; o septo orbitário inferior funde-se com o tarso inferior.

Retratores da pálpebra

Os retratores da pálpebra são responsáveis pela abertura das pálpebras, formados por um complexo musculoesquelético, com componentes estriados e lisos, conhecidos como complexo levantador na pálpebra superior e na fáscia capsulopalpebral na pálpebra inferior.

Na pálpebra superior, a parte de músculo estriado é o **levantador da pálpebra superior**, que surge do ápice da órbita e passa para a frente, dividindo-se em uma aponeurose e uma parte profunda que contém as fibras musculares lisas do músculo de **Müller (tarsal superior)** (Fig. 1.22). A aponeurose eleva a lamela anterior da pálpebra, inserindo-a na superfície posterior do orbicular do olho e através dele na pele sobrejacente para formar a prega cutânea da pálpebra superior. O músculo de Müller insere-se na borda superior da placa tarsal e no fórnice superior da conjuntiva, elevando assim a lamela posterior.

Na pálpebra inferior, o principal retrator é o músculo reto inferior, a partir do qual o tecido fibroso estende-se para envolver o músculo oblíquo inferior e insere-se na borda inferior da placa tarsal e no orbicular do olho. Associadas a essa aponeurose estão fibras musculares lisas do músculo tarsal inferior.

Os componentes musculares lisos dos retratores das pálpebras são inervados por nervos simpáticos. Os músculos levantador e reto inferior são inervados pelo terceiro nervo craniano (oculomotor). Portanto, a ptose é uma característica tanto da síndrome de Horner como da paralisia do terceiro nervo.

Músculo levantador da pálpebra superior

O músculo levantador da pálpebra superior surge com um tendão curto da superfície inferior da asa menor do esfenoide, acima e a frente do forame óptico. O tendão se funde com a origem subjacente do músculo reto superior. O ventre do levantador passa adiante, forma uma aponeurose e se expande como um leque. O músculo, inclusive seu componente liso (músculo de Müller) e sua aponeurose, forma uma parte importante do retrator da pálpebra superior (ver anteriormente). O segmento palpebral do músculo orbicular do olho funciona como seu antagonista.

As duas extremidades da aponeurose do levantador são denominadas suas proeminências medial e lateral. O corno medial é fino e está inserido abaixo da sutura frontolacrimal e ao ligamento cantal medial. O corno

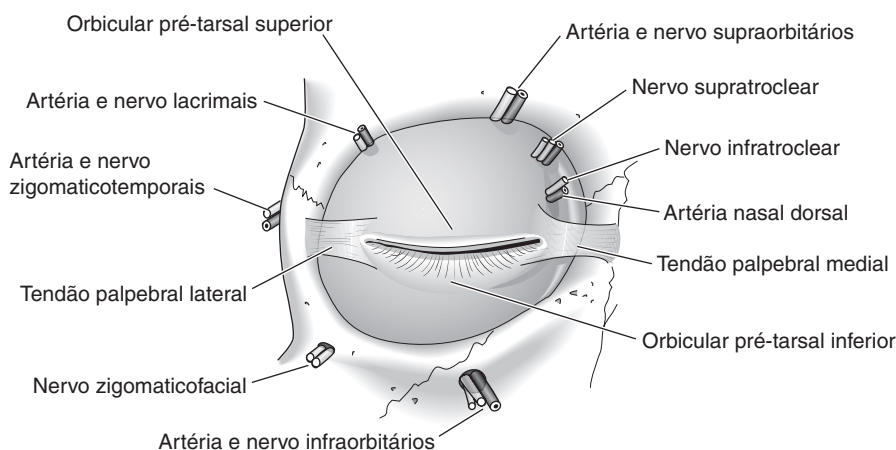



Fig. 1.23 Vasos e nervos das estruturas extraoculares.

lateral passa entre os segmentos orbitário e palpebral da glândula lacrimal e insere-se no tubérculo orbitário e no ligamento cantal lateral.

A bainha do levantador da pálpebra superior está inserida no músculo reto superior inferiormente. A superfície superior, na junção do ventre muscular com a aponeurose, forma uma faixa espessa inserida medialmente na tróclea e lateralmente na parede orbitária lateral, constituindo os ligamentos de detenção do músculo. A faixa também é conhecida como ligamento de Whitnall.

O levantador é inervado pelo ramo superior do nervo oculomotor (III). O suprimento sanguíneo para o levantador da pálpebra superior é derivado do ramo muscular lateral da artéria oftálmica.

Inervação

O suprimento nervoso sensorial para as pálpebras é derivado do primeiro e do segundo ramos do nervo trigêmeo (V). Os pequenos nervos lacrimal, supraorbitário, supratroclear, infratroclear e nasal externo são segmentos do ramo oftálmico do quinto nervo craniano. Os nervos infraorbitário, zigomaticofacial e zigomaticotemporal são segmentos do ramo maxilar (segundo) do nervo trigêmeo.

Suprimento sanguíneo e linfáticos

O suprimento sanguíneo para as pálpebras é derivado das artérias lacrimal e oftálmica, pelos seus ramos palpebrais lateral e medial. As anastomoses entre as artérias palpebrais lateral e medial formam as arcadas tarsais que ficam no tecido areolar submuscular.

A drenagem venosa das pálpebras é feita pela veia oftálmica e veias que drenam a testa e a têmpora (Fig. 1.6). As veias estão dispostas nos plexos pré e pós-tarsais.

Os linfáticos do segmento lateral das pálpebras drenam para os gânglios pré-auricular e parotídeo. Os linfáticos que drenam o lado medial das pálpebras esvaziam-se nos linfonodos submandibulares.

3. Aparelho lacrimal

O complexo lacrimal consiste na glândula lacrimal, nas glândulas lacrimais acessórias, nos canalículos, no saco lacrimal e no duto nasolacrimal (Fig. 1.24).

A glândula lacrimal consiste nas seguintes estruturas:

1. O **segmento orbitário** em forma de amêndoa, localizado na fossa lacrimal, no segmento temporal anterior superior da órbita, está separado do segmento palpebral pelo corno lateral do músculo levantador da pálpebra. Para alcançar esse segmento da glândula durante cirurgia, é preciso fazer uma incisão na pele, no músculo orbicular do olho e no septo orbitário.
2. Um segmento **palpebral** menor está localizado acima do segmento temporal do fórnice conjuntival superior. Os dutos secretores lacrimais, que se abrem por meio de aproximadamente 10 orifícios finos, conectam os segmentos orbitário e palpebral da glândula lacrimal ao fórnice conjuntival superior. A remoção do segmento palpebral da glândula secciona todos os dutos conectantes e, portanto, impede a saída da secreção de toda a glândula.

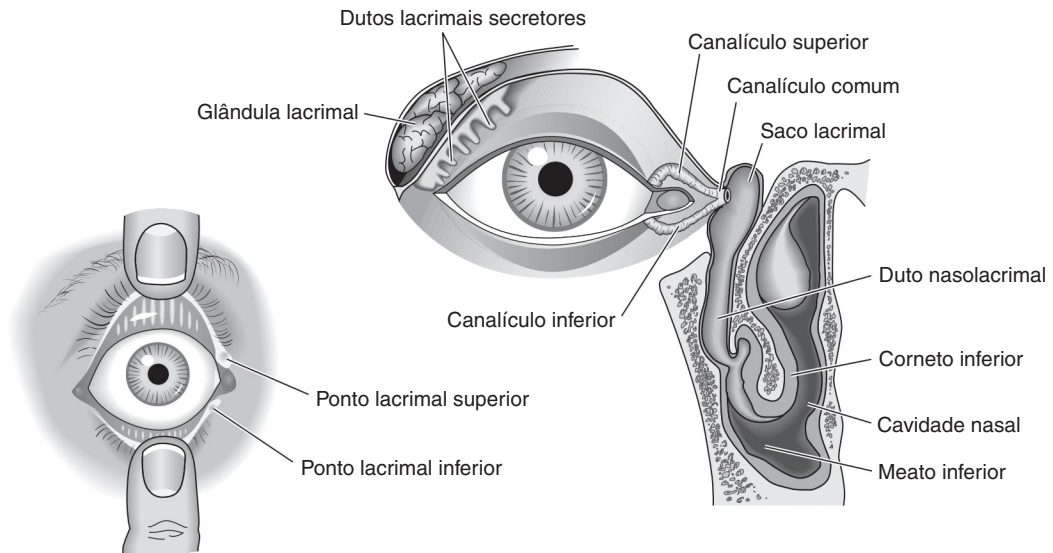



Fig. 1.24 O sistema de drenagem lacrimal.

As glândulas lacrimais acessórias (glândulas de Krause e Wolfring) estão localizadas na substância própria da conjuntiva palpebral.

As lágrimas drenam do lago lacrimal por meio dos pontos lacrimais superiores e inferiores e canalículos para o lago lacrimal, que fica na fossa lacrimal. O duto nasolacrimal continua para baixo a partir do lago lacrimal e abre-se no meato inferior da cavidade nasal, lateral ao corneto inferior. As lágrimas são direcionadas para os pontos lacrimais por atração capilar e gravidade, bem como pelo ato de piscar das pálpebras. As forças combinadas da atração capilar nos canalículos, da gravidade e da ação bombeadora do músculo de Horner, uma extensão do músculo orbicular do olho em um ponto atrás do saco lacrimal, tendem a dar continuidade ao fluxo de lágrimas para baixo, na direção do duto nasolacrimal para o nariz.

Suprimento sanguíneo e linfáticos

O suprimento sanguíneo da glândula lacrimal é derivado da artéria lacrimal. A veia que drena a glândula anastomosa-se à veia oftálmica. A drenagem linfática anastomosa-se aos linfáticos conjuntivais para drenar nos linfonodos pré-auriculares.

Inervação

A inervação para a glândula lacrimal é feita (1) pelo nervo lacrimal (sensitivo), um segmento do primeiro ramo do trigêmeo, (2) pelo nervo petroso superficial maior (secretor), que vem do núcleo salivar superior, e (3) por nervos simpáticos que acompanham a artéria e o nervo lacrimais.

Estruturas correlatas

O **ligamento cantal medial** conecta as placas tarsais superior e inferior ao processo frontal do canto interno anterior ao saco lacrimal. O segmento do lago lacrimal abaixo do ligamento é coberto por algumas fibras do músculo orbicular do olho, que oferecem uma discreta resistência ao inchaço e à distensão do saco lacrimal. A área abaixo do ligamento cantal medial fica intumescida na dacriocistite aguda, sendo comum a abertura de fístulas na área.

A veia e a artéria angulares ficam profundamente aderidas a pele, a 8 mm do lado nasal do canto interno. As incisões cutâneas realizadas durante procedimentos cirúrgicos no saco lacrimal sempre devem ser feitas 2 a 3 mm do lado nasal do canto interno, para evitar esses vasos.

NERVO ÓPTICO

O nervo óptico consiste em cerca de 1 milhão de axônios que surgem de células ganglionares da retina (camada de fibras nervosas). O nervo óptico emerge da superfície posterior do globo ocular através do forame escleral posterior, uma abertura circular curta na esclera, cerca de 1 mm abaixo e a 3 mm do nariz, no polo posterior do olho (Fig. 1.8). As fibras nervosas tornam-se mielinizadas ao deixar o olho, com seu diâmetro aumentando de 1,5 mm (dentro da esclera) para 3 mm (dentro da órbita). O segmento orbitário do nervo mede 25 a 30 mm de comprimento e segue dentro do cone muscular óptico, através do canal óptico ósseo, tendo assim acesso à cavidade craniana. O segmento intracanalicular mede entre 4 e 9 mm. Após um trajeto intracraniano de 10 mm, o nervo une-se ao nervo óptico contralateral para formar o quiasma óptico.

Cerca de 80% do nervo óptico são constituídos por fibras visuais que fazem sinapse no corpo geniculado lateral com neurônios cujos axônios terminam no córtex visual primário dos lobos occipitais. Cerca de 20% das fibras são pupilares e desviam do corpo geniculado a caminho da área pré-tectal. Como as células ganglionares da retina e seus axônios são partes do sistema nervoso central, não se regeneram quando lesionadas.

Bainhas do nervo óptico (Fig. 1.25)

Os invólucros fibrosos que envolvem o nervo óptico são contínuos com as meninges. A pia-máter está frouxamente aderida ao redor do nervo, perto do quiasma e apenas por uma curta distância dentro do crânio, porém firmemente aderida ao redor do nervo na maioria das partes intracanaliculares e em todos os segmentos intraorbitários à pia-máter. Consiste em um tecido

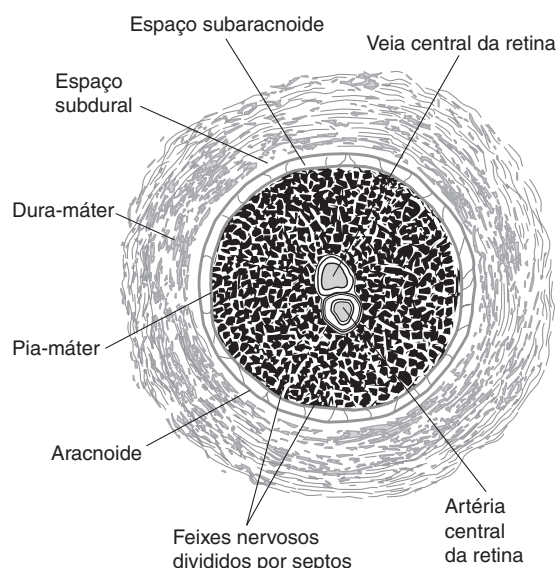



Fig. 1.25 Corte transversal do nervo óptico.

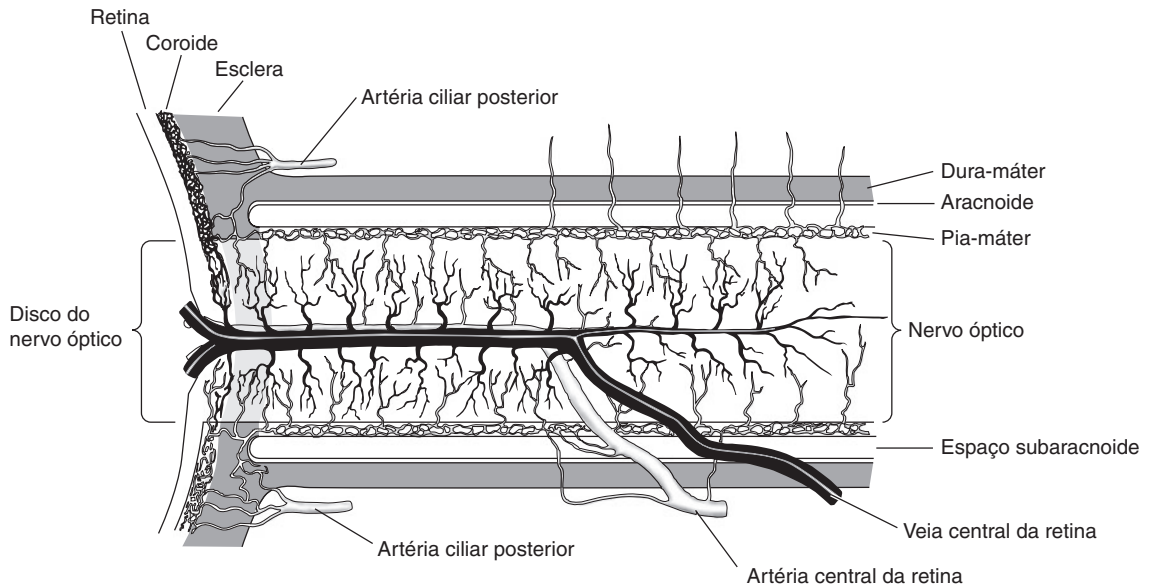



Fig. 1.26 Suprimento sanguíneo para o nervo óptico. (Redesenhado e reproduzido, com autorização, de Hayreh SS: Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1974;78:240.)

fibroso repleto de numerosos vasos sanguíneos pequenos (Fig. 1.26). Divide as fibras nervosas em feixes através do envio de numerosos septos para a substância nervosa, e continua na esclera, com algumas fibras seguindo para a coroide e a lâmina crivosa.

A aracnoide fica em contato com o nervo óptico na extremidade intracraniana do canal óptico e o acompanha até o globo ocular, onde termina na esclera e na dura-máter sobrejacente. Essa bainha é uma membrana translúcida de tecido conjuntivo com muitas conexões septadas com a pia-máter, à qual se assemelha bastante. Está associada mais estreitamente à pia-máter do que à dura-máter.

A dura-máter reveste a superfície interna da abóbada craniana e fica em contato com o nervo óptico à medida que ele sai do canal óptico. Conforme o nervo entra na órbita através do canal óptico, a dura-máter se divide, com uma camada (a periorbitária) revestindo a cavidade orbitária e a outra formando a cobertura dural externa do nervo óptico. A dura-máter passa a ser contínua com os dois terços externos da esclera. A dura-máter consiste em tecido fibroso denso relativamente avascular revestido por endotélio na superfície interna.

O espaço subdural fica entre a dura-máter e a aracnoide; o espaço supra-aracnoide fica entre a pia-máter e a aracnoide. Ambos são espaços mais potenciais do que reais em condições normais, mas são continuações diretas de seus espaços intracranianos correspondentes. O aumento da pressão do líquido cefalorraquidiano resulta em dilatação do componente subaracnoide das bainhas do nervo óptico. As camadas meníngeas estão ligadas entre si e ao nervo óptico, circundando o osso dentro do forame óptico, o que torna o nervo resistente à tração proveniente de qualquer extremidade.

Suprimento sanguíneo (Fig. 1.26)

A camada superficial da papila recebe sangue dos ramos das arteríolas retinianas. Na região da lâmina crivosa, que compreende os segmentos pré-laminar, laminar e retrolaminar do nervo óptico, o suprimento arterial vem das artérias ciliares posteriores curtas. A parte anterior intraorbitária do nervo óptico recebe parte do sangue de ramos da artéria central da retina. O restante do nervo intraorbitário, bem como os segmentos intracanalicular e intracraniano, são supridos por uma rede de vasos da pia-máter derivados dos vários ramos da artéria oftálmica e outros ramos das carótidas internas.

QUIASMA ÓPTICO

O quiasma óptico está situado de forma variável perto do topo do diafragma da sela turca, na maioria das vezes posteriormente, projetando-se 1 cm acima e a um ângulo de 45° para cima dos nervos ópticos à medida que emergem dos canais ópticos (Fig. 1.27). A lâmina terminal forma a parede anterior do terceiro ventrículo. As artérias carótidas internas ficam lateralmente, adjacentes aos seios cavernosos. O quiasma é constituído pela junção dos dois nervos ópticos e proporciona o cruzamento de fibras nasais para o trato óptico contralateral, bem como

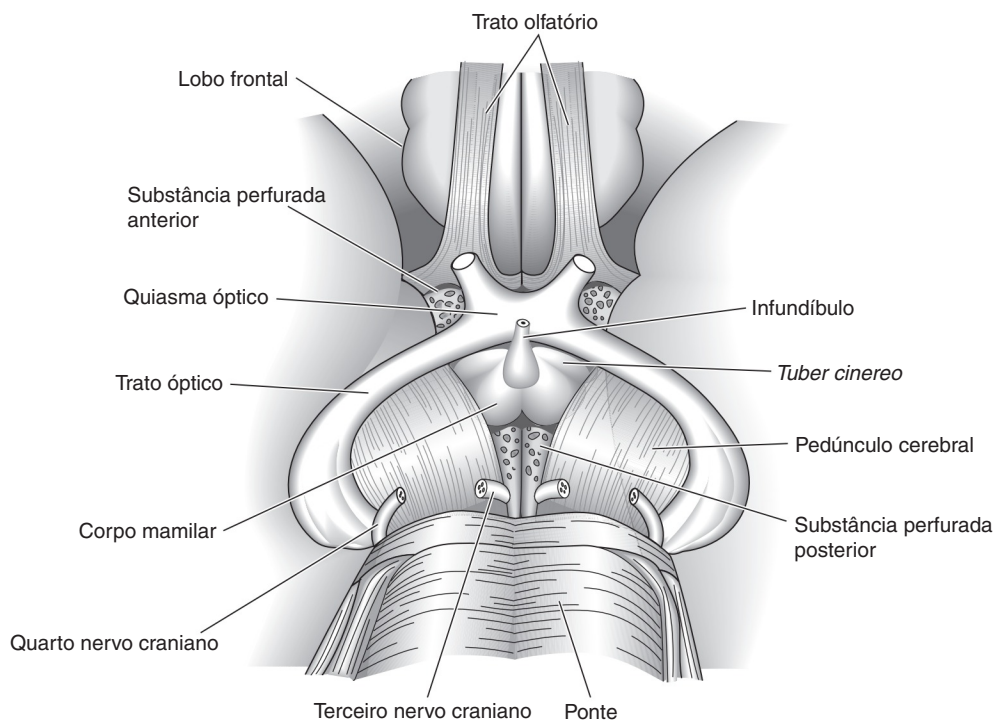



Fig. 1.27 Relação do quiasma óptico do ponto de vista inferior. (Redesenhado e reproduzido, com autorização, de Duke-Elder WS: *System of Ophthalmology*, vol. 2, Mosby, 1961.)

a passagem de fibras temporais para o trato óptico ipsolateral. As fibras maculares estão dispostas de forma semelhante à do restante das fibras, exceto pelo fato de sua decussação ser mais distante posterior e superiormente. O quiasma recebe muitos vasos sanguíneos pequenos do círculo de Willis adjacente.

VIAS VISUAIS RETROQUIASMÁTICAS

Cada trato óptico começa no ângulo posterolateral do quiasma e ascende em torno da parte superior do pedúnculo cerebral, terminando no núcleo geniculado lateral. Fibras pupilares aferentes deixam o trato anterior ao núcleo e passam pelo braço do colículo superior para o mesencéfalo. (A via pupilar está esquematizada na Fig. 14.2.) As fibras visuais aferentes terminam nas células do núcleo geniculado lateral que dão origem ao trato geniculocalcarino, o qual atravessa a borda posterior da cápsula interna e em seguida abre-se em forma de leque fora dela, em um feixe largo denominado radiação óptica. As fibras desse feixe curvam-se para trás em torno do segmento anterior do corno temporal do ventrículo lateral e em seguida medialmente até alcançar o córtex calcarino do lobo occipital, onde terminam. As fibras mais inferiores, que levam projeções do segmento superior da metade contralateral do campo visual, seguem anteriormente para o lobo temporal, em uma configuração conhecida como alça de Meyer. Lesões do lobo temporal que se estendam 5 cm para trás a partir da extremidade anterior envolvem essas fibras e podem acarretar defeitos quadrantanópicos superiores no campo visual.

O córtex visual primário (área V1) ocupa os lábios superior e inferior e as profundezas da fissura calcarina no segmento medial do lobo occipital. Cada lobo recebe estímulos de ambas as hemirretinas ipsolaterais, representando a metade contralateral do campo visual binocular. A projeção do campo visual sobre o córtex visual ocorre em um padrão retinotópico ordenado e preciso. A mácula está representada no polo medial posterior, e as partes periféricas da retina projetam-se para a parte mais anterior do córtex calcarino. De cada lado da área V1 fica a área V2 e, em seguida, a área V3. A V2 parece funcionar de maneira muito semelhante à V1. A área V4, situada na superfície medial do hemisfério cerebral, porém mais anterior e inferior que a V1 na região do giro fusiforme, parece ser responsável primariamente pelo processamento das cores. A detecção de movimento fica em uma área na junção do lobo occipital com o temporal, lateral à área V1 e conhecida como área V5.

NERVO OCULOMOTOR (III)

O nervo oculomotor deixa o tronco cerebral entre os pedúnculos cerebrais e passa próximo da artéria comunicante posterior do círculo de Willis. Lateral à hipófise, fica muito próximo do trato óptico, onde perfura a dura-máter para seguir pela parede lateral do seio cavernoso. À medida que deixa esse seio, se divide nos ramos superior e inferior. O superior entra na órbita dentro do anel de Zinn em seu ponto mais alto e adjacente ao nervo troclear (Fig. 1.3). O ramo inferior entra no anel de Zinn por baixo e passa abaixo do nervo óptico, para inervar os músculos retos medial e inferior. Um segmento grande do ramo inferior estende-se para frente, inervando o oblíquo inferior. Um pequeno ramo da extremidade proximal do nervo para o oblíquo inferior transporta fibras parassimpáticas para o gânglio ciliar.

NERVO TROCLEAR (IV)

Embora seja o mais delgado dos nervos cranianos, o nervo troclear (Fig. 1.3) tem o trajeto intracraniano mais longo de todos eles e também é o único que se origina na superfície dorsal do tronco cerebral. As fibras decussam antes de emergir do tronco cerebral logo abaixo dos colículos inferiores, onde ficam sujeitas a lesão proveniente do tentório. O nervo perfura a dura-máter atrás da sela turca e segue dentro das paredes laterais do seio cavernoso até entrar na fissura orbitária superior, medial ao nervo frontal, ponto de onde segue dentro da periórbita do teto sobre o músculo levantador até a superfície superior do músculo oblíquo superior.

NERVO TRIGÊMEO (V) (FIG. 1.3)

O nervo trigêmeo origina-se da ponte e suas raízes sensitivas formam o gânglio trigeminal. O primeiro (oftálmico) dos três ramos passa através da parede lateral do seio cavernoso e divide-se em nervos lacrimal, frontal e nasociliar. O **nervo lacrimal** passa através do segmento lateral superior da fissura orbitária superior, fora do anel de Zinn, e continua seu trajeto lateral na órbita até terminar na glândula lacrimal, fornecendo a sua inervação sensitiva. Ligeiramente medial ao nervo lacrimal dentro da fissura orbitária superior fica o nervo frontal, o maior segmento do primeiro ramo do nervo trigêmeo. Cruza também sobre o anel de Zinn e segue um trajeto sobre o levantador para o segmento medial da órbita, onde se divide nos nervos supraorbitário e supratroclear, que proporcionam sensibilidade às sobrancelhas e à testa. O nervo nasociliar é o nervo sensitivo do olho. Após entrar através da parte medial do anel de Zinn, fica entre o reto superior e o nervo óptico. Os ramos para o gânglio ciliar e os que formam os nervos ciliares promovem inervação sensitiva da córnea, da íris e do corpo ciliar. Os ramos terminais são o nervo infratroclear, que inerva a parte medial da conjuntiva e as pálpebras, e o nervo etmoidal anterior, que fornece sensibilidade para a ponta do nariz. Portanto, a pele da ponta do nariz pode ser afetada por lesões vesiculares antes do aparecimento do herpes-zoster oftálmico.

O segundo ramo (maxilar) do nervo trigêmeo passa através do forame redondo e entra na órbita pela fissura orbitária inferior. Passa através do canal infraorbitário, tornando-se o **nervo infraorbitário**, e sai pelo forame infraorbitário, promovendo sensibilidade da pálpebra inferior e da bochecha adjacente. É frequentemente lesionado em fraturas do assoalho da órbita.

NERVO ABDUCENTE (VI)

O nervo abducente origina-se (Fig. 1.3) entre a ponte e a medula e segue um trajeto ascendente extenso para o clivo, até o clinoide posterior, penetra a dura-máter e passa por dentro do seio cavernoso. (Todos os outros nervos passam através da parede lateral do seio cavernoso.) Após passar através da parede lateral da fissura orbitária superior dentro do anel de Zinn, ele continua lateralmente para inervar o músculo reto lateral.

II. EMBRIOLOGIA DO OLHO

O olho é derivado de três das camadas embrionárias primitivas: o ectoderma superficial (inclusive seu derivado, a crista neural), o neuroectoderma e o mesoderma. O endoderma não participa da formação do olho. O mesênquima, derivado do mesoderma ou da crista neural, é o termo dado ao tecido conjuntivo embrionário. A maior parte do mesênquima da cabeça e do pescoço é derivada da crista neural.

O **ectoderma superficial** dá origem ao cristalino, à glândula lacrimal, ao epitélio da córnea, à conjuntiva e às glândulas anexas, bem como à epiderme das pálpebras.

A **crista neural**, que surge do ectoderma superficial na região imediatamente adjacente às pregas neurais do neuroectoderma, é responsável pela formação dos ceratócitos e do endotélio da córnea, da malha trabecular, do estroma da íris e da coroide, do músculo ciliar, dos fibroblastos da esclera, do vítreo e das meninges do nervo óptico. Está envolvida ainda na formação da cartilagem e dos ossos da órbita, dos tecidos conjuntivos e dos nervos orbitários, dos músculos extraoculares e das camadas subepidérmicas das pálpebras.

O **neuroectoderma** dá origem à vesícula e ao cálice óptico, sendo portanto responsável pela formação da retina e do epitélio pigmentado da retina, das camadas

pigmentada e não-pigmentada do epitélio ciliar, do epitélio posterior, dos músculos dilatador e esfíncter da íris e pelas fibras do nervo óptico e da glia.

O **mesoderma** contribui para a formação do vítreo, dos músculos extraoculares e palpebrais, bem como do endotélio vascular ocular e orbitário.

Estágio da vesícula óptica

A placa embrionária é o primeiro estágio no desenvolvimento fetal durante o qual as estruturas oculares podem ser diferenciadas. Com 2 semanas, as bordas do sulco neural se espessam para formar as pregas neurais, que então se fundem para formar o tubo neural, que penetra no mesoderma subjacente e se destaca do epitélio superficial. O sulco óptico localiza-se nas pregas neurais cefálicas em ambos os lados e paralelo ao sulconeural, que se forma quando as pregas neurais começam a fechar-se na terceira semana (Fig. 1.28).

Com 4 semanas, pouco antes do fechamento completo do segmento anterior do tubo neural, o neuroectoderma cresce para fora e na direção do ectoderma superficial dos dois lados, para formar as vesículas ópticas de formato esférico, conectadas ao prosencéfalo pelos pedículos ópticos. Nesse estágio também começa a formar-se um espessamento do ectoderma superficial (placa do cristalino) do lado oposto às extremidades das vesículas ópticas.

Estágio do cálice óptico

À medida que a vesícula óptica se invagina para dar origem ao cálice óptico, a parede externa original da vesícula aproxima-se da parede interna. A invaginação da superfície ventral do pedículo óptico e da vesícula óptica ocorre simultaneamente e cria um sulco, a fissura óptica (embrionária). As margens do cálice óptico então crescem ao redor da fissura óptica. Ao mesmo tempo, a placa do cristalino se invagina para formar primeiro um cálice e em seguida uma esfera oca conhecida como vesícula do cristalino. Por volta de 6 semanas, a vesícula do cristalino separa-se do ectoderma superficial e fica livre na margem do cálice óptico.

A fissura óptica permite que o mesênquima mesodérmico entre no pedículo óptico e acabe por formar o sistema hialoide da cavidade vítrea. À medida que a invaginação se completa, a fissura óptica se estreita e fecha-se, deixando uma pequena abertura permanente na extremidade anterior do pedículo óptico, pela qual passa a artéria hialoide. Aos 4 meses, a artéria e a veia da retina passam através dessa abertura.

Assim que a fissura óptica se fecha, a estrutura geral definitiva do olho está determinada. O desenvolvimento posterior consiste na diferenciação de cada estrutura óptica. Em geral, a diferenciação das estruturas ópticas é mais rápida no segmento posterior do que no anterior do olho durante os estágios iniciais, e mais rápida no segmento anterior durante os últimos estágios da gestação.

EMBRIOLOGIA DE ESTRUTURAS ESPECÍFICAS

Pálpebras e aparelho lacrimal

As pálpebras desenvolvem-se a partir do mesênquima, exceto a epiderme da pele e o epitélio da conjuntiva, que são derivados do ectoderma superficial. Os brotos palpebrais são vistos pela primeira vez na 6ª semana, crescendo na frente do olho, onde se encontram e fundem-se por volta da 8ª semana. Eles se separam durante o 5º mês. Os cílios e as glândulas de Meibômio e outras glândulas palpebrais desenvolvem-se como proliferações inferiores da epiderme.

As glândulas lacrimais e acessórias desenvolvem-se a partir do epitélio conjuntival. O sistema de drenagem lacrimal (canalículos, saco lacrimal e duto lacrimonasal) também é derivado do ectoderma superficial, que se desenvolve a partir de um cordão epitelial sólido que acaba oculto entre os processos maxilar e nasal das estruturas faciais em desenvolvimento e canaliza-se pouco antes do nascimento.

Esclera e músculos extraoculares

A esclera e os músculos extraoculares formam-se a partir de condensações do mesênquima que circundam o cálice óptico e são identificáveis por volta da 7ª semana. O desenvolvimento dessas estruturas está bem avançado em torno do quarto mês. A cápsula de Tenon surge em volta das inserções dos músculos retos na 12ª semana e se completa aos 5 meses.

Segmento anterior

O segmento anterior do globo ocular forma-se pela invasão de células mesenquimatosas da crista neural no espaço entre o ectoderma superficial, que se desenvolve em epitélio da córnea, e a vesícula do cristalino, já separada dele. A invasão ocorre em três estágios: o primeiro é responsável pela formação do endotélio da córnea, o segundo pela formação do estroma da íris e o terceiro pela formação do estroma da córnea. O ângulo da câmara anterior forma-se a partir de uma condensação residual de mesênquima na margem anterior do cálice óptico. O mecanismo de formação da própria câmara anterior — e portanto das estruturas angulares — ainda é motivo de controvérsia, mas parece envolver padrões de migração de células da crista neural e alterações subsequentes na sua estrutura, em vez da clivagem de tecido mesodérmico, como antes se pensava.

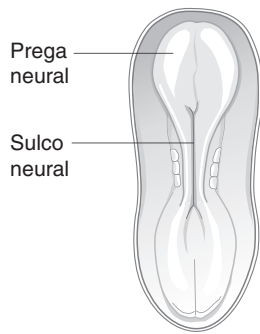
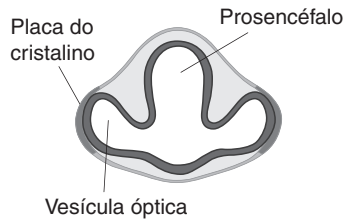
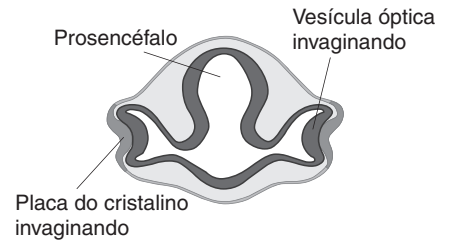
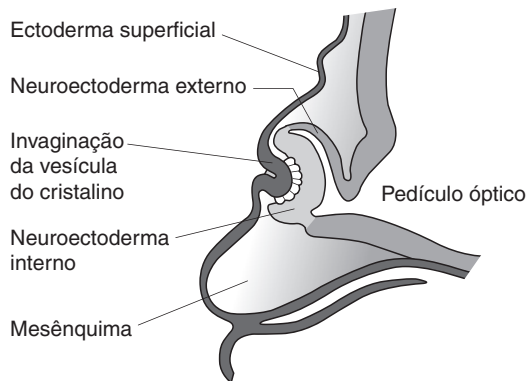
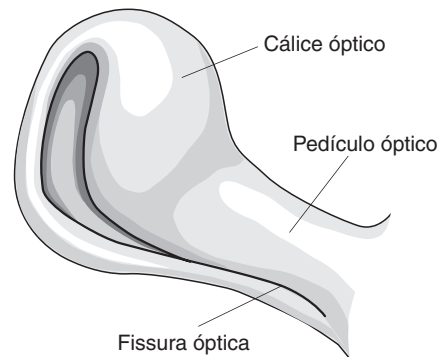
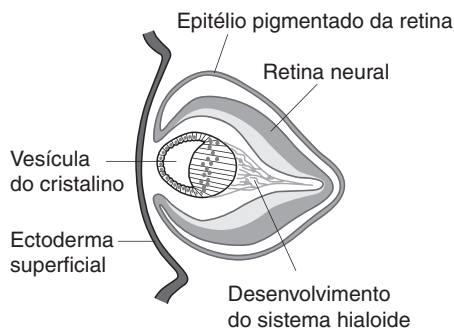
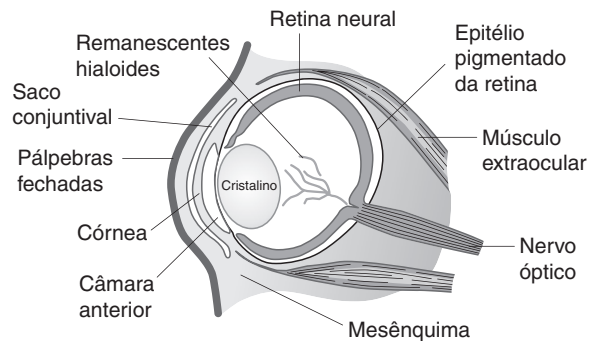
O epitélio e o endotélio da córnea se evidenciam pela primeira vez na 6ª semana, quando a vesícula do

5 semanas. Corte transversal. Desenvolvimento do cálice óptico e da vesícula do cristalino.

6 semanas. Vista externa. Fechamento da fissura óptica, através da qual os vasos hialóides entram no cálice óptico.

7 semanas. Corte transversal. Diferenciação das camadas do ectoderma neural no epitélio pigmentado e na retina neural e expansão da vesícula do cristalino.

8 semanas. Corte transversal. Fusão das pálpebras e desenvolvimento dos músculos extraoculares a partir do mesênquima.

Fig. 1.28 Desenvolvimento embriológico das estruturas oculares.

cristalino já se separou do ectoderma superficial. A membrana de Descemet é secretada pelas células endoteliais escamosas por volta da 11ª semana. O estroma se espessa lentamente e forma uma condensação anterior logo abaixo do epitélio, reconhecível aos 4 meses como a camada de Bowman. Uma junção corneoescleral definitiva está presente aos 4 meses.

A fileira dupla do epitélio posterior da íris é uma extensão para a frente da margem anterior do cálice óptico, que cresce em tal direção durante o terceiro mês até ficar posterior às células da crista neural que formam o estroma da íris. Essas duas camadas epiteliais tornam-se pigmentadas na íris, enquanto somente a camada externa é pigmentada no corpo ciliar. Por volta do quinto mês, o músculo esfíncter da pupila desenvolve-se a partir de um broto de epitélio não-pigmentado derivado da camada epitelial anterior da íris, perto da margem pupilar. Logo após o sexto mês, o músculo dilatador surge na camada epitelial anterior, próximo ao corpo ciliar.

A câmara anterior do olho surge pela primeira vez na 7ª semana e permanece muito rasa até o nascimento. Por volta da 10ª semana, o canal de Schlemm aparece como um canal vascular no nível do recesso do ângulo e gradualmente assume uma localização mais anterior à medida que o recesso do ângulo se desenvolve. A íris, que nos estágios iniciais do desenvolvimento é bastante anterior, fica relativamente mais posterior de maneira gradual, à medida que o recesso do ângulo da câmara se desenvolve, mais provavelmente devido à diferença na taxa de crescimento das estruturas do segmento anterior. A malha trabecular desenvolve-se a partir do tecido mesenquimal frouxo que originalmente reveste a margem do cálice óptico. O sistema de drenagem aquosa está pronto para funcionar antes do nascimento.

Cristalino

Logo após a vesícula do cristalino ficar livre na margem do cálice óptico (na 6ª semana), as células de sua parede posterior se alongam, invadem a cavidade vazia e por fim a preenchem (7ª semana). Por volta da 6ª semana, uma cápsula hialina é secretada pelas células do cristalino. Fibras secundárias do cristalino alongam-se a partir da região equatorial e crescem para a frente sob o epitélio subcapsular, que permanece como uma camada única de células epiteliais cuboidais, e para trás sob a cápsula do cristalino. Essas fibras encontram-se para formar as suturas do cristalino (Y para cima anteriormente e invertido posteriormente), que se completam por volta do 7º mês. (Tal crescimento e proliferação das fibras secundárias do cristalino continuam de forma decrescente pelo resto da vida; portanto, o cristalino continua a aumentar lentamente, o que causa compressão de suas fibras.)

Corpo ciliar e coroide

O epitélio ciliar é formado a partir da mesma extensão anterior do cálice óptico responsável pelo epitélio posterior da íris. Apenas as camadas externas tornam-se pigmentadas. O músculo ciliar e os vasos sanguíneos são derivados do mesênquima.

Com 3 semanas e meia, uma rede de capilares envolve o cálice óptico e diferencia-se na coroide. Por volta do terceiro mês, os canais venosos intermediários e grandes da coroide estão desenvolvidos e drenam para as veias vorticosas para sair do olho.

Retina

A camada externa do cálice óptico pemanece como uma camada única e torna-se o epitélio pigmentado da retina. A pigmentação começa na 5ª semana. A secreção da camada interna da membrana de Bruch ocorre em torno da 6ª semana. A camada interna do cálice óptico sofre uma diferenciação complicada nas outras nove camadas da retina. Isso ocorre lentamente durante toda a gestação. Por volta do sétimo mês, a camada celular mais externa (que consiste nos núcleos dos bastonetes e cones) está presente, bem como as células bipolares, amácrinas e ganglionares, além de fibras nervosas. A região macular é mais espessa que o resto da retina até o oitavo mês, quando a depressão macular começa a se desenvolver. O desenvolvimento macular não está completo em termos anatômicos até 6 meses após o nascimento.

Vítreo

A. Primeiro Estágio

(Vítreo primário, 3ª a 6ª semanas.) Por volta da 3ª semana, células e fibroblastos derivados do mesênquima na margem do cálice óptico ou associados ao sistema vascular hialoide, junto com contribuições menores do cristalino embrionário e da camada interna da vesícula óptica, formam as fibrilas vítreas do vítreo primário. Por fim, o vítreo primário acaba ficando logo atrás do polo posterior do cristalino em associação com os remanescentes dos vasos hialoides (canal de Cloquet).

B. Segundo Estágio

(Vítreo secundário, 6ª a 10ª semanas.) Acredita-se que as fibrilas e as células (hialócitos) do vítreo secundário originem-se do vítreo primário vascular. Anteriormente, a inserção firme do vítreo secundário na membrana limitante interna da retina constitui os estágios iniciais da formação da base do vítreo. O sistema hialoide desenvolve um conjunto de vasos vítreos assim como os vasos na superfície da cápsula do cristalino (túnica vascular do cristalino). O sistema hialoide está em seu auge aos 2 meses, e em seguida atrofia-se da parte posterior para a anterior.

C. Terceiro Estágio

(Vítreo terciário, da 10ª semana em diante.) Durante o terceiro mês, o feixe marginal de Drualt é formado. Isso consiste em condensações vítreas fibrilares que se estendem do futuro epitélio ciliar do cálice óptico para o equador do cristalino. As condensações então formam o ligamento suspensor do cristalino, que por volta do 4º mês está bem desenvolvido. O sistema hialoide sofre atrofia completa durante esse estágio.

Nervo óptico

Os axônios das células ganglionares da retina formam a camada de fibras nervosas. Essas fibras formam lentamente o pedículo óptico (7ª semana) e, em seguida, o nervo óptico. Os elementos mesenquimatosos entram no tecido circundante para formar os septos vasculares do nervo. A mielinização estende-se do cérebro perifericamente para baixo do nervo óptico e, ao nascimento, terá alcançado a lâmina crivosa e se completa por volta do 3º mês de vida.

Vasos sanguíneos

Artérias ciliares longas brotam do sistema hialoide na 6ª semana e se anastomosam ao redor da margem do cálice óptico com o círculo maior da íris por volta da 7ª semana. A artéria hialoide dá origem à artéria central da retina e a seus ramos (4º mês). Os brotos surgem na região da papila e estendem-se gradualmente para a periferia da retina, alcançando a *ora serrata* aos 8 meses. Os ramos da veia central da retina desenvolvem-se simultaneamente. Por volta do 8º mês o sistema hialoide (ver Vítreo, anteriormente) já sofreu atrofia completa.

III. CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO DO OLHO

Globo ocular

Ao nascimento, o olho é maior com relação ao resto do corpo do que na infância e na idade adulta. Com relação ao seu tamanho definitivo (alcançado por volta de 7 a 8 anos), é comparativamente curto, medindo 16,5 mm de diâmetro anteroposterior (a única dimensão importante em termos ópticos). Isso tornaria o olho bastante hipermétrope se não fosse o poder de refração do cristalino.

Córnea

O recém-nascido tem uma córnea relativamente grande que atinge o tamanho adulto por volta do 2º ano de vida. A córnea do recém-nascido é mais plana que a córnea do adulto e sua curvatura é maior na periferia do que no centro. (Em adultos ocorre o contrário.)

Cristalino

Ao nascimento, o cristalino tem uma forma bem mais esférica do que em fases posteriores da vida, produzindo um poder refrativo maior que ajuda a compensar o curto diâmetro anteroposterior do olho. O cristalino cresce pelo resto da vida, à medida que novas fibras são acrescentadas à sua periferia, tornando-o mais plano.

A consistência do material do cristalino muda ao longo da vida. Ao nascimento, pode ser comparada com plástico mole; na velhice, tem consistência semelhante à do vidro, o que justifica a maior resistência à alteração do formato durante a acomodação à medida que o indivíduo envelhece.

Íris

Ao nascimento, há pouco ou nenhum pigmento na superfície anterior da íris; a camada posterior de pigmento, demonstrada através do tecido translúcido, confere aos olhos da maioria dos lactentes uma coloração azulada. À medida que o pigmento começa a aparecer na superfície anterior, a íris assume sua cor definitiva. Se houver deposição considerável de pigmento, os olhos ficam castanhos. A menor pigmentação do estroma da íris resulta em olhos azuis, castanho-claros ou verdes.

Exame oftalmológico

2

David F. Chang, MD

De todos os órgãos do corpo, o olho é o mais acessível ao exame direto. A função visual pode ser quantificada por um exame subjetivo simples. A anatomia externa do olho é visível para inspeção a olho nu e com instrumentos bastante simples. Com instrumentos mais complexos, o interior do olho é visível através da córnea transparente. O olho é a única parte do corpo na qual os vasos sanguíneos e tecidos do sistema nervoso central (retina e nervo óptico) podem ser diretamente visualizados. Efeitos sistêmicos importantes de doenças infecciosas, autoimunes, neoplásicas e vasculares podem ser identificados a partir do exame ocular.

O objetivo das seções I e II deste capítulo é fornecer uma visão geral da anamnese ocular e de exame ocular básico completo tal como é realizado por um oftalmologista. Na seção III, serão apresentadas técnicas de exame mais especializadas.

I. ANAMNESE OFTALMOLÓGICA

A **queixa principal** é caracterizada de acordo com a duração, frequência, intermitência e velocidade de início dos sintomas. A localização, a gravidade e as circunstâncias que circundam o início são importantes, assim como quaisquer sintomas associados. Os colírios e demais medicamentos para os olhos que estão sendo usados atualmente e todos os outros distúrbios oculares atuais e pregressos são registrados, e é realizada uma revisão de outros sintomas oculares pertinentes.

A **história clínica pregressa** concentra-se no estado geral de saúde do paciente e nas principais doenças sistêmicas, caso existam. Distúrbios vasculares comumente associados a manifestações oculares — como diabetes e hipertensão — devem ser pesquisados de maneira específica. Assim como a história clínica geral deve incluir medicamentos e colírios oculares que estão sendo usados, a anamnese oftalmológica deve listar os medicamentos em uso pelo paciente. Isto fornece uma indicação geral do estado de saúde e pode incluir medicamentos que afetam a saúde ocular, como os corticosteroides. Finalmente, quaisquer alergias a fármacos devem ser registradas.

A **história familiar** é pertinente para distúrbios oculares, como estrabismo, ambliopia, glaucoma ou catarata, e problemas de retina, como descolamento ou degeneração macular. Doenças sistêmicas como diabetes também podem ser relevantes.

SINTOMAS OCULARES COMUNS

É necessária uma compreensão básica da sintomatologia ocular para a realização de um exame oftalmológico adequado. Os sintomas oculares podem ser divididos em três categorias básicas: anormalidades da visão, anomalias da aparência ocular e anormalidades da sensação ocular — dor e desconforto.

Sintomas e queixas devem ser totalmente caracterizados. O **surgimento** foi progressivo, súbito ou assintomático? (Por exemplo, a visão embaçada em um olho não foi descoberta até que o olho contralateral tenha sido inadvertidamente ocluído?) A **duração** foi breve ou o sintoma continua até a presente consulta? Se o sintoma era intermitente, qual era a frequência? A **localização** é focal ou difusa, e o envolvimento é unilateral ou bilateral? Por fim, o paciente caracteriza o **grau** como leve, moderado ou grave?

Também se deve determinar quais medidas terapêuticas foram tentadas e até que ponto elas têm ajudado. O paciente identificou circunstâncias que desencadeiam ou pioram o sintoma? Casos semelhantes ocorreram antes e há quaisquer outros sintomas associados?

O que se segue é um breve panorama das queixas oculares. Alguns exemplos representativos de algumas causas são apresentados aqui e discutidos de maneira mais aprofundada em outra parte deste livro.

ANORMALIDADES DA VISÃO

Perda da visão

A perda da acuidade visual pode ser causada por anormalidades em qualquer lugar ao longo das vias visuais óptica e neurológica. Deve-se considerar, portanto, erro refrativo (focalização), ptose da pálpebra, opacidade ou interferência dos meios oculares (p. ex., edema da córnea, catarata ou hemorragia vítrea ou no segmento anterior) e mau funcionamento da retina (mácula), do nervo óptico ou da via visual intracraniana.

É necessário fazer uma distinção entre a diminuição da acuidade central e a visão periférica. Esta última pode ser focal, tal como um escotoma, ou mais expansiva, como ocorre na hemianopsia. Anormalidades da via visual intracraniana costumam afetar mais o campo visual do que a acuidade visual central.

A perda transitória da visão central ou periférica é frequentemente causada por alterações circulatórias em qualquer lugar ao longo da via visual neurológica, da retina até o córtex occipital, como, por exemplo, amaurose fugaz e escotoma pós-migrania.

O grau de deficiência visual pode variar em diferentes circunstâncias. Por exemplo, o erro refrativo de miopia não-corrigido pode parecer pior em ambientes escuros. Isto ocorre porque a dilatação pupilar possibilita que mais raios desfocados atinjam a retina, aumentando o embaçamento. Uma catarata subcapsular posterior central parece agravar-se à luz do sol. Nesse caso, a constrição pupilar impede que mais raios entrem e passem ao redor da opacidade do cristalino. A visão turva decorrente de edema de córnea pode melhorar ao longo do dia devido à desidratação da córnea advinda da evaporação da superfície.

Aberrações visuais

O **ofuscamento** ou **halos** podem resultar de erros refrativos não-corrigidos, arranhões nas lentes dos óculos, dilatação pupilar excessiva e opacidade de meios oculares, tal como ocorre no edema corneano ou na catarata. A **distorção visual** (diferente de embaçamento) pode manifestar-se como um padrão irregular de ofuscamento, linhas onduladas ou irregulares e aumento ou diminuição da imagem. As causas podem incluir a aura da enxaqueca, distorção óptica decorrente de lentes corretivas fortes ou lesões que envolvem a mácula e o nervo óptico. Luzes **piscantes** ou **cintilantes (**fotopsias) podem indicar tração da retina (se instantânea) ou cintilações migranosas que duram vários segundos ou minutos. As **moscas volantes** podem representar filamentos vítreos normais causados por "sinérese" ou separação vítrea (ver o Cap. 9) ou a presença patológica de pigmento, sangue ou células inflamatórias. A **oscilopsia** é um campo de visão tremulante devido a instabilidade ocular.

Deve-se determinar se a **visão dupla** é monocular ou binocular (ou seja, desaparece quando um olho é coberto). A **diplopia monocular** frequentemente é uma sombra dividida ou uma imagem-fantasma. As causas incluem erro refrativo não-corrigido, como o astigmatismo ou anormalidades do meio focal, como catarata ou irregularidades corneanas (p. ex., cicatrizes, ceratocone). A **diplopia binocular** (ver os Caps. 12 e 14) pode ser vertical, horizontal, diagonal ou torcional. Se o desvio ocorrer ou aumentar em uma posição do olhar, em oposição a outras, é chamada de "incomitante", e pode-se suspeitar de disfunção neuromuscular ou restrição mecânica da rotação do globo. O desvio "comitante" é um desvio que se mantém constante, independentemente da posição do olhar. Geralmente é causado por estrabismo da infância ou de longa data.

ANORMALIDADES DA APARÊNCIA

Queixas de "olhos vermelhos" exigem a diferenciação entre hiperemia das pálpebras e da área periocular *versus* hiperemia do globo. Esta última pode ser causada por hemorragia subconjuntival ou por congestão vascular da conjuntiva, da esclera ou da episclera (tecido conjuntivo entre a esclera e a conjuntiva). As causas dessa congestão podem ser uma inflamação da superfície externa, como conjuntivite e ceratite, ou inflamação intraocular, como uveíte e glaucoma agudo. Anormalidades de cores, diferentes da hiperemia, podem incluir icterícia e manchas hiperpigmentadas sobre a íris ou a superfície ocular externa.

Outras alterações na aparência do **globo** que podem ser perceptíveis ao paciente incluem lesões focais da superfície ocular, como pterígio, e assimetria do tamanho da pupila, chamada "anisocoria". As **pálpebras** e os **tecidos perioculares** podem ser a fonte de sinais visíveis, tais como edema, vermelhidão, crescimentos focais e lesões, e posição ou contorno anormais, tal como ptose. Finalmente, o paciente pode observar abaulamento ou deslocamento do globo, como, por exemplo, com exoftalmia.

DOR E DESCONFORTO

A "dor no olho" pode ser periocular, ocular, retrobulbar (atrás do globo) ou mal localizada. Exemplos de dor **periocular** são sensibilidade da pálpebra, da bolsa lacrimal, dos seios ou da artéria temporal. A dor **retrobulbar** pode ser causada por inflamação orbitária de qualquer tipo. Determinados locais de inflamação, como a neurite óptica ou miosite orbitária, podem produzir dor ao movimento ocular. Muitas queixas **inespecíficas**, como "cansaço visual", "puxão", "pressão", "sensação de plenitude" e determinados tipos de "cefaleia", são mal localizadas. As causas podem incluir fadiga devida a acomodação ocular ou fusão binocular ou desconforto relatado decorrente de tensão muscular não-ocular ou fadiga.

A **dor ocular** em si pode parecer emanar da superfície ou de um local mais profundo no interior do globo. A lesão epitelial corneana normalmente produz uma dor aguda superficial ou uma sensação de corpo estranho agravada pelo ato de piscar. A anestesia tópica irá aliviar essa dor de imediato. A dor interna contínua mais profunda ocorre com glaucoma, uveíte, endoftalmite e esclerite agudas. O globo frequentemente é sensível à palpação nessas situações. O espasmo reflexo do músculo ciliar e do esfíncter da íris pode ocorrer com irite ou ceratite, produzindo dor na sobrancelha e "fotofobia" (sensibilidade à luz) dolorosa. Este desconforto é melhorado de maneira acentuada por meio de instilação de colírio dilatador cicloplégico (ver o Cap. 3).

Irritação ocular

O desconforto ocular superficial geralmente resulta de anormalidades da superfície. O **prurido**, como principal

sintoma, frequentemente é um sinal de sensibilidade alérgica. Sintomas de ressecamento, ardência, "areia" nos olhos e ligeira sensação de corpo estranho podem ocorrer com os olhos secos ou com outros tipos de irritação leve da córnea. O **lacrimejamento** pode ser de dois tipos gerais. O lacrimejamento reflexo súbito em geral é causado por irritação da superfície ocular. Em contrapartida, o lacrimejamento crônico e "epífora" (lágrimas que rolam pela bochecha) podem indicar drenagem lacrimal anormal (ver o Cap. 4).

As **secreções** oculares com frequência são sinais inespecíficos. Quantidades abundantes de secreção que fazem com que as pálpebras estejam grudadas quando a pessoa acorda geralmente indicam conjuntivite viral ou bacteriana. Quantidades escassas de secreção mucoide também podem ser observadas com irritações alérgicas e não-infecciosas. Material seco e crostas sobre os cílios podem ocorrer agudamente com conjuntivite ou cronicamente com blefarite (inflamação da margem da pálpebra).

II. EXAME OFTALMOLÓGICO BÁSICO

A finalidade do exame físico oftalmológico é avaliar tanto a função quanto a anatomia dos dois olhos. A função inclui a visão e as funções não-visuais, como movimentos e alinhamento oculares. Anatomicamente, problemas oculares podem ser subdivididos em três áreas: aquelas dos anexos (pálpebras e tecido periocular), do globo e da órbita.

VISÃO

Assim como a avaliação dos sinais vitais é fundamental em qualquer exame físico, qualquer exame ocular deve incluir uma avaliação da visão, independentemente de a visão ser mencionada como parte da queixa principal. A boa visão resulta de uma combinação de uma via visual neurológica íntegra, um olho estruturalmente saudável e focalização adequada do olho. Pode-se fazer uma analogia com a câmera de vídeo, que exige o funcionamento de uma ligação entre o cabo e o monitor, um corpo de câmera mecanicamente íntegro e uma definição de foco adequada. Em geral, a medida da acuidade visual é mais subjetiva que objetiva, uma vez que requer respostas por parte do paciente.

Refração

A distância focal sem correção varia entre os indivíduos normais, dependendo da forma do globo e da córnea (Fig. 2.1). Um olho **emétrope** está naturalmente em foco ideal para visão para longe. Um olho **amétrope** (ou seja, com miopia, hipermetropia ou astigmatismo) necessita de lentes corretivas para estar em foco adequado para longe. Esta anormalidade óptica é chamada **erro refrativo**. A **refração** é o procedimento pelo qual qualquer erro refrativo é caracterizado e quantificado (Fig. 2.2) (ver o Cap. 20).

A refração é muitas vezes necessária para distinguir entre a visão embaçada causada por erro refrativo ou por

Fig. 2.1 Imperfeições comuns do sistema óptico do olho (**erros refrativos**). Em condições ideais, os raios de luz de um alvo distante devem chegar automaticamente ao foco na retina se a retina estiver situada exatamente no ponto focal natural do olho. Esse olho é chamado **emétrope**. Na **hipermetropia** ("capacidade de enxergar de longe"), os raios de luz de um alvo distante entram em foco atrás da retina, fazendo com que a imagem na retina fique turva. Uma lente biconvexa (+) corrige isto aumentando o poder refrativo do olho e mudando o ponto de foco para a frente. Na **miopia** ("capacidade de enxergar de perto"), os raios de luz entram em foco na frente da retina, já que o globo ocular é demasiadamente longo. A colocação de uma lente bicôncava (–) na frente do olho diverge os raios de luz de entrada; isto efetivamente enfraquece o poder óptico do olho o suficiente para que o foco seja desviado para trás e sobre a retina. (Modificado e reproduzido, com autorização, de Ganong WF: *Review of Medical Physiology*, 15ª ed., McGraw-Hill, 1991.)

Fig. 2.2 Refração sendo realizada por meio de um refrator manual ou GREENS. Este dispositivo contém a faixa completa de graus de lentes corretivas, que pode ser rapidamente mudada para a frente ou para trás, possibilitando que o paciente compare subjetivamente várias combinações enquanto observa a tabela ocular a uma distância. (Foto de M Narahara.)

anormalidades clínicas do sistema visual. Assim, além de ser a base para a prescrição de óculos ou lentes de contato corretivas, a refração também tem sua função diagnóstica.

Teste de visão central

A visão pode ser dividida em visão central e visão periférica. A acuidade visual central é medida com uma exibição de alvos de diferentes tamanhos mostrados a uma distância-padrão do olho. Por exemplo, a conhecida "tabela de Snellen" é composta de uma série de fileiras progressivamente menores de letras aleatórias usada para se testar a visão para longe. Cada fileira é designada por um número correspondente à distância, em pés ou metros, a partir do qual um olho normal pode ler todas as letras da fileira. Por exemplo, as letras da fileira "40" são suficientemente grandes para o olho normal enxergá-las a partir de 12 m de distância.

Por convenção, a visão para longe pode ser medida a uma distância de 6 m ou para perto, a 35,6 cm de distância. Para fins de diagnóstico, a acuidade para longe é o padrão para comparação e é sempre testada separadamente para cada olho. A acuidade é classificada como um conjunto de dois números (p. ex., "20/40"). O primeiro número representa a distância de teste, em pés, entre a tabela e o paciente, e o segundo número representa a menor fileira de letras que o olho do paciente pode ler a partir da distância de teste. A visão normal é de 20/20; a visão 20/60 indica que o olho do paciente consegue ler, a partir de uma distância de 20 pés, apenas as letras grandes o suficiente para um olho normal ler a partir de 60 pés (18 m).

As tabelas que contêm números podem ser usadas para pacientes que não estão familiarizados com o alfabeto. A tabela do E é usada para testar crianças pequenas ou em caso de haver uma barreira linguística. Figuras de "E" são aleatoriamente giradas em cada uma das quatro direções diferentes em toda a tabela. Para cada alvo, pede-se ao paciente que aponte na mesma direção que as três "barras" do E (Fig. 2.3). A maioria das crianças pode ser testada dessa maneira, a partir dos 3 anos e meio aproximadamente.

A acuidade visual **não-corrigida** é medida sem óculos ou lentes de contato. A acuidade **corrigida** significa que esses auxílios foram usados. Pelo fato de a baixa acuidade não-corrigida para longe poder ser causada simplesmente por erro refrativo, a acuidade visual corrigida é uma avaliação mais relevante da saúde ocular.

Teste estenopeico

Se o paciente precisa de óculos ou se os seus óculos estão indisponíveis, pode-se estimar a acuidade corrigida testando sua visão através de um "buraco estenopeico". O embaçamento refrativo (p. ex., miopia, hipermetropia, astigmatismo) é causado por múltiplos raios sem foco que entram através da pupila e atingem a retina. Isto evita a formação de uma imagem nitidamente focada.

A observação da tabela de Snellen através de um dispositivo com múltiplos orifícios minúsculos do tamanho de um buraco de agulha evita que a maioria dos raios sem foco entrem no olho. Apenas alguns raios com foco centralmente alinhados irão atingir a retina, resultando em uma imagem mais nítida. Dessa forma, o paciente pode ser capaz de ler entre uma ou duas linhas o que seria possível caso estivesse usando óculos de correção adequados.

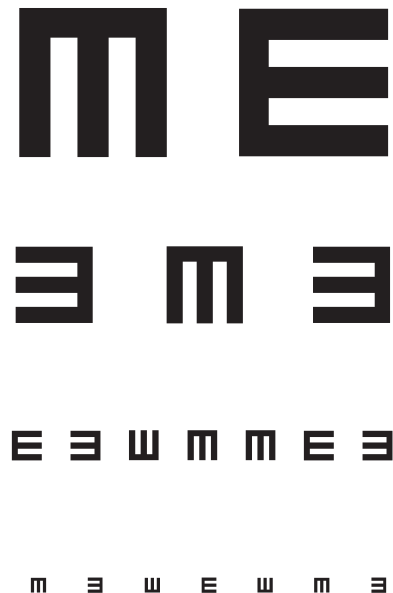



Fig. 2.3 Tabela do E iletrado.

Teste para pacientes com visão deficiente

O paciente incapaz de ler a letra maior na tabela (p. ex., a letra "20/200") deve ser colocado mais perto da tabela até que a letra possa ser lida. A distância até a tabela é então registrada como o primeiro número. A acuidade visual de "5/200" significa que o paciente só consegue ler a letra maior a partir de uma distância de 5 pés (1,5 m). Um olho incapaz de ler qualquer letra é testado pela capacidade de contar dedos. Uma anotação sobre a tabela de "CD a 2 pés" indica que o olho foi capaz de contar dedos mantidos a 2 pés (61 cm) de distância, mas não mais distante.

Se não for possível contar dedos, o olho pode ser capaz de detectar uma das mão em movimento vertical ou horizontal ("MM", ou "movimentos das mãos"). O nível mais baixo de visão seguinte seria a capacidade de perceber a luz ("PL", ou "percepção da luz"). Um olho que não consegue perceber a luz é considerado totalmente cego ("SPL", ou "sem percepção da luz").

Teste de visão periférica

O campo de visão periférica pode ser rapidamente avaliado por meio de **testes de confrontação**. Deve ser incluído em todo exame oftalmológico completo, pois mesmo anormalidades significativas de campo visual podem não ser percebidas pelo paciente.

Como os campos visuais dos dois olhos se sobrepõem, cada olho tem de ser testado separadamente. O paciente senta-se voltado para o médico com um olho ocluído enquanto o médico fecha o olho oposto (p. ex., o olho esquerdo do paciente é ocluído e o médico fecha o olho direito de modo que o olho direito do paciente olhe para o olho esquerdo do médico). A apresentação dos alvos a uma distância no meio do caminho entre o paciente e o médico possibilita a comparação direta do campo de visão de cada olho do paciente e do médico. Como o paciente e o médico estão olhando olhos nos olhos, qualquer perda de fixação pelo paciente será percebida.

Para uma avaliação grosseira, o médico mostra brevemente um número de dedos de uma das mão (geralmente um, dois ou quatro dedos) perifericamente em cada um dos quatro quadrantes. O paciente deve identificar o número de dedos mostrado enquanto mantém uma fixação-padrão. Os quadrantes temporal superior e inferior e nasal superior e inferior são testados dessa maneira para cada olho.

Uma esfera ou um disco vermelho de 5 mm de diâmetro anexado a um cabo como alvo possibilita a detecção e quantificação de defeitos no campo visual mais sutis, especialmente se áreas de redução anormal da visão para cores (dessaturação) forem buscadas.

Na doença do hemisfério cerebral direito, particularmente a que envolve o lobo parietal, pode haver **negligência visual** (desatenção visual) na qual não há perda de campo visual comparável no teste de cada olho separadamente, mas objetos não são identificados no hemicampo esquerdo de um ou outro olho se os objetos forem apresentados simultaneamente no hemicampo direito. O paciente apresenta-se como se houvesse hemianopsia homônima. A negligência visual é detectada pelos **testes de confrontação simultânea**. O médico mantém ambas as mãos para fora perifericamente, uma de cada lado. Pede-se ao paciente que, com os dois olhos abertos, indique em que lado (direito, esquerdo ou ambos) o médico está balançando intermitentemente os dedos. O paciente ainda será capaz de detectar os dedos no hemicampo esquerdo quando balançados sozinhos, mas não quando os dedos do hemicampo direito são balançados simultaneamente.

Meios mais sofisticados de testes de campo visual, importantes para a detecção de perda sutil do campo visual, tal como no diagnóstico de glaucoma precoce e para quantificação de qualquer defeito no campo visual, são discutidos mais adiante neste capítulo.

PUPILAS

Exame básico

As pupilas devem ser simétricas e cada uma deve ser analisada por tamanho, forma (circular ou irregular), e reatividade à luz e acomodação. As anormalidades pupilares podem ser causadas por (1) doença neurológica, (2) inflamação intraocular que causa espasmo do esfíncter pupilar ou aderências da íris ao cristalino (sinéquias posteriores), (3) pressão intraocular acentuadamente elevada que provoca atonia do esfíncter pupilar, (4) alteração cirúrgica anterior, (5) efeito de medicamentos sistêmicos ou para o olho e (6) variações benignas da normalidade.

Para evitar a acomodação, pede-se ao paciente para fixar o olhar em um alvo distante enquanto a luz de uma pequena lanterna é direcionada para cada olho. Condições de baixa iluminação ajudam a acentuar a resposta pupilar e podem demonstrar melhor uma pupila anormalmente pequena. Do mesmo modo, uma pupila anormalmente grande pode ser mais aparente com maior iluminação. A **resposta direta** à luz refere-se à constrição da pupila iluminada. A reação pode ser classificada como rápida ou lenta. A **resposta consensual** é a constrição simultânea normal da pupila contralateral não-iluminada. A neuroanatomia da via pupilar é discutida no Cap. 14.

Teste de estímulo luminoso alternado para pupila de Marcus Gunn

Enquanto uma luz é colocada alternadamente em frente das duas pupilas, é possível comparar as reações à estimulação de cada olho, que devem ser iguais. Se a resposta neural à estimulação do olho esquerdo for prejudicada, a resposta das pupilas em *ambos os olhos* será reduzida sob estimulação do olho esquerdo, em comparação com a

estimulação do olho direito. À medida que a luz oscila do olho direito para o esquerdo, ambas as pupilas começarão a dilatar-se normalmente à medida que a luz é retirada do olho direito e, em seguida, não se contrai nem se *alarga* à medida que a luz ilumina o olho esquerdo (uma vez que a resposta direta no olho esquerdo e a resposta consensual no olho direito são reduzidas em comparação com a resposta consensual no olho esquerdo e a resposta direta no olho direito decorrente de estimulação do olho direito). Quando a luz é colocada de volta no olho direito, ambas as pupilas irão começar a dilatar-se à medida que a luz é afastada do olho esquerdo, e depois a contrair-se normalmente à medida que a luz ilumina o olho direito. Este fenômeno é chamado de defeito pupilar aferente relativo (DPAR). Em geral, é um sinal de doença do nervo óptico, mas pode ocorrer em doenças da retina. É importante ressaltar que não ocorre em opacidades de meios, tais como doença da córnea, catarata e hemorragia vítrea. Pelo fato de as pupilas serem de tamanho normal e poderem parecer reagir normalmente quando cada uma é estimulada isoladamente, o teste do estímulo luminoso alternado é o único meio de se demonstrar um defeito pupilar aferente relativo. Além disso, pelo fato de as pupilas reagirem igualmente, a detecção de um defeito pupilar aferente relativo exige inspeção de uma única pupila e ainda pode ser alcançada quando uma pupila está estruturalmente lesionada ou não puder ser visualizada, como em opacidades densas da córnea. O defeito pupilar aferente relativo é discutido e ilustrado mais detalhadamente no Cap. 14.

MOTILIDADE OCULAR

O objetivo do teste de motilidade ocular é avaliar o alinhamento dos olhos e os seus movimentos, tanto em nível individual ("ducções") como em conjunto ("versões"). Uma discussão mais completa do teste de motilidade ocular e anormalidades do movimento ocular é apresentada nos Caps. 12 e 14.

Teste de alinhamento

Os pacientes normais têm visão binocular. Como cada olho gera uma imagem visual separada e independente daquela do outro olho, o cérebro deve ser capaz de fundir as duas imagens, a fim de evitar uma "visão dupla". Isto é conseguido ao posicionar-se cada olho de maneira que ambas as fóveas fixem simultaneamente o objeto em questão.

Um teste simples de alinhamento binocular é fazer com que o paciente olhe em direção a uma lanterna mantida a vários metros de distância. Uma reflexão de um ponto de luz, ou "reflexo", deverá aparecer em cada córnea e deve ser centrado sobre cada pupila, caso os dois olhos estejam em linha reta. Se as posições dos olhos forem convergentes, de tal modo que um olho aponte para dentro ("esotropia"), o reflexo da luz vai aparecer temporal à pupila nesse olho. Se os olhos forem divergentes, de tal modo que um olho aponte para fora ("exotropia"), o reflexo da luz vai ser localizado mais nasalmente nesse olho. Este teste pode ser utilizado com crianças.

O **teste de oclusão** (ver o Cap. 12) é um método mais preciso de verificação de alinhamento ocular normal. O teste exige uma boa visão em ambos os olhos. Pede-se ao paciente que olhe um alvo distante com ambos os olhos abertos. Se ambos os olhos estiverem fixando o alvo, a cobertura de um olho não deve afetar a posição ou a continuação da fixação do outro olho.

Para realizar o teste, o médico cobre subitamente um olho e observa atentamente para ver que o segundo olho não se movimenta (indicando que ele já estava fixando o mesmo alvo). Se o segundo olho não for identicamente alinhado, mas for, em vez disso, virado anormalmente para dentro ou para fora, ele pode não ter fixado simultaneamente o alvo. Assim, ele terá de se deslocar rapidamente para encontrar o alvo, uma vez que o olho anteriormente fixado está coberto. A fixação de cada olho é testada, um de cada vez.

Um teste de oclusão anormal é esperado em pacientes com diplopia. No entanto, a diplopia nem sempre está presente em muitos pacientes com desalinhamento ocular de longa data. Quando o teste for anormal, podem-se usar lentes prismáticas de graus diferentes para neutralizar o movimento de refixação do olho desalinhado (teste de oclusão). Desta forma, a quantidade de desvio ocular pode ser quantificada com base no poder refrativo do prisma necessário.

Teste de movimentos extraoculares

Pede-se ao paciente que acompanhe um alvo com ambos os olhos à medida que o alvo se move em cada uma das quatro posições cardeais do olhar. O médico observa a velocidade, suavidade, amplitude e simetria dos movimentos e busca detectar instabilidade da fixação (p. ex., nistagmo).

A deficiência dos movimentos oculares pode ser causada por problemas neurológicos (p. ex., paralisia de nervos cranianos), fraqueza muscular extraocular primária (p. ex., miastenia *gravis*) ou restrições mecânicas dentro da órbita que limitam a rotação do globo (p. ex., fratura do assoalho da órbita com encarceramento do músculo reto inferior). Desvio de alinhamento ocular que seja o mesmo em todas as posições do olhar é chamado "comitante". É "incomitante" se a quantidade de desvio variar com a posição do olhar.

EXAME EXTERNO (ECTOSCOPIA)

Antes de estudar o olho sob magnificação, realiza-se um exame externo geral das estruturas anexas oculares (pálpebras e área periocular). Lesões de pele, tumores e sinais inflamatórios, tais como edema, eritema, calor e sensibilidade, são avaliados por inspeção e palpação gerais.

As posições das pálpebras são verificadas para detecção de anormalidades, tais como ptose ou retração da pálpebra. A assimetria pode ser quantificada por meio da medida da largura central (em milímetros) da "fenda palpebral" — o espaço entre as margens palpebrais superiores e inferiores. A função motora anormal das pálpebras, tais como comprometimento da elevação da pálpebra superior ou fechamento forçado da pálpebra, pode ser causada por anormalidades neurológicas ou musculares primárias.

O mau posicionamento do globo, tal como proptose, pode ocorrer na doença orbitária. A palpação da borda orbitária óssea e do tecido mole periocular deve ser feita sempre em casos de suspeita de traumatismo de órbita, infecção ou neoplasia. O exame facial geral pode contribuir também com outras informações pertinentes. Dependendo das circunstâncias, a verificação de linfonodos pré-auriculares aumentados, sensibilidade nos seios, proeminência da artéria temporal ou anormalidades da pele ou das membranas mucosas pode ser diagnosticamente relevante.

Fig. 2.5 Fotografia com lâmpada de fenda de um olho direito normal. A fenda curva de luz à direita é refletida fora da córnea (**C**), enquanto a fenda à esquerda é refletida fora da íris (**I**). Quando esta última fenda passa através da pupila, o cristalino anterior (**L**) é ligeiramente iluminado no corte transversal. (Foto de M Narahara.)

EXAME COM LÂMPADA DE FENDA

Biomicroscopia básica da lâmpada de fenda

A lâmpada de fenda (Fig. 2.4) é um microscópio binocular montado em uma mesa com uma fonte de iluminação especial ajustável anexada. Uma fenda linear de luz incandescente é projetada no globo, iluminando um corte transversal óptico do olho (Fig. 2.5). O ângulo de iluminação pode ser variado, juntamente com a largura, o comprimento e a intensidade do feixe de luz. O aumento também pode ser ajustado (normalmente com potência de 10 a 16 vezes). Como a lâmpada de fenda é um microscópio binocular, a visão é "estereoscópica" ou tridimensional.

O paciente fica sentado enquanto é examinado e a cabeça é estabilizada por um descanso de queixo regulável e uma faixa para a testa. Usando a lâmpada de fenda isoladamente, o médico pode visualizar a metade anterior do globo — o "segmento anterior". Detalhes das margens da pálpebra e dos cílios, as superfícies conjuntivais palpebral e bulbar, o filme lacrimal e a córnea, a íris e o humor aquoso podem ser estudados. Através de uma pupila dilatada, podem-se examinar também o cristalino e o vítreo anterior.

Fig. 2.4 Exame com lâmpada de fenda. (Foto de M Narahara. Cortesia da American Academy of Ophthalmology.)

Pelo fato da fenda de luz fornecer um corte transversal óptico do olho, pode-se determinar a localização anteroposterior exata das anormalidades dentro de cada uma das estruturas oculares transparentes (p. ex., córnea, cristalino, corpo vítreo). A observação com maior aumento é suficiente para demonstrar a presença anormal de células dentro do humor aquoso, como glóbulos brancos ou vermelhos ou grânulos de pigmento. A turvação aquosa, chamada *flare*, resultante do aumento da concentração proteica pode ser detectada na presença de inflamação intraocular. O humor aquoso normal é opticamente transparente, sem células ou *flare*.

Técnicas adjuvantes para a lâmpada de fenda

O exame ocular com a lâmpada de fenda é complementado pela utilização de várias técnicas. A tonometria será discutida separadamente em uma seção posterior.

A. Eversão da Pálpebra

A eversão da pálpebra para examinar a parte interna da pálpebra superior pode ser realizada com lâmpada de fenda ou sem a ajuda desse instrumento. Deve ser realizada sempre que houver suspeita da presença de um corpo estranho. Uma placa semirrígida de cartilagem chamada tarso confere a cada pálpebra seu contorno e forma. Na pálpebra superior,

a borda superior do tarso situa-se centralmente cerca de 8 a 9 mm acima dos cílios. A superfície interna da pálpebra é coberta pela conjuntiva palpebral tarsal.

Após anestesia tópica, o paciente é posicionado na lâmpada de fenda e é orientado a olhar para baixo. O médico segura suavemente os cílios superiores com os dedos polegar e indicador de uma das mãos enquanto usa a outra para posicionar uma alça aplicadora, como um cotonete, imediatamente acima da borda superior do tarso (Fig. 2.6). A pálpebra é evertida ao aplicar-se ligeira pressão descendente com o aplicador enquanto a margem dos cílios é simultaneamente levantada. O paciente continua a olhar para baixo e os cílios são mantidos presos à pele sobrejacente à borda orbital superior enquanto o aplicador é retirado. A conjuntiva do tarso é então examinada sob magnificação. Para desfazer-se a eversão, a margem da pálpebra é suavemente puxada para baixo enquanto o paciente olha para cima.

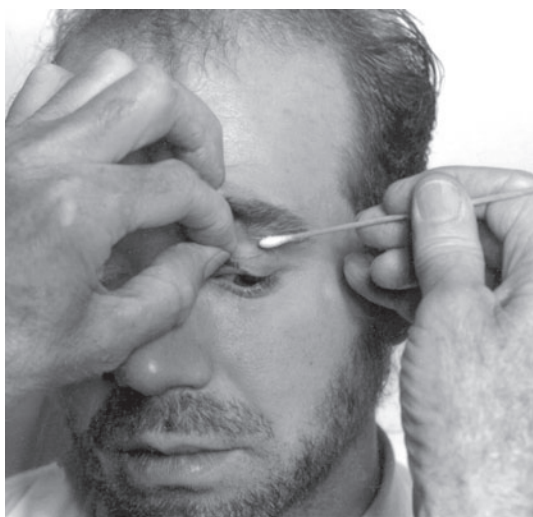
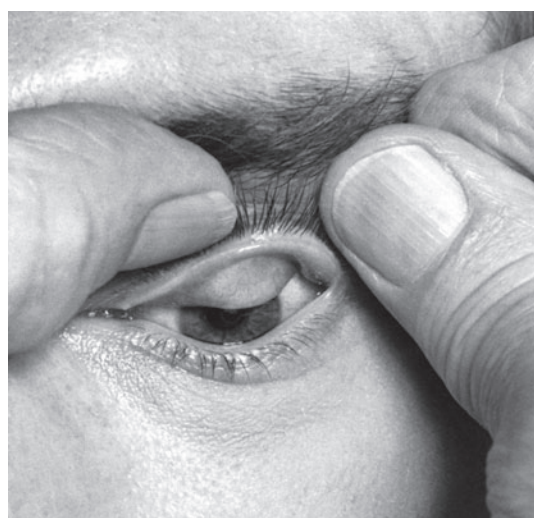



Fig. 2.6 Técnica de eversão. **A.** Com o paciente olhando para baixo, os cílios superiores são segurados com uma das mão enquanto um cotonete é posicionado na extremidade superior do tarso superior (na dobra da pálpebra superior). **B** e **C.** Quando os cílios são levantados, aplica-se, simultaneamente, uma pressão para baixo com o cotonete. **D.** O polegar prende os cílios contra a borda orbitária superior, possibilitando o exame da superfície interna do tarso. (Fotos de M Narahara.)

B. Coloração com Fluoresceína

A fluoresceína é um corante especializado que cora a córnea e destaca suas eventuais irregularidades da superfície epitelial. As fitas de papel estéril contendo fluoresceína são umedecidas com solução salina estéril ou anestésico local e colocadas em contato com a superfície interna da pálpebra inferior, instilando-se o corante amarelo no filme lacrimal. A luz de iluminação da lâmpada de fenda torna-se azul com o uso de um filtro, o que faz com que o corante fluoresça.

Uma película uniforme do corante deve cobrir a córnea normal. Se a superfície da córnea for anormal, quantidades excessivas de corante serão absorvidas ou coletadas dentro da área acometida. As anormalidades podem variar desde minúsculas manchas ponteadas, tais como aquelas resultantes de ressecamento excessivo ou de lesão por luz ultravioleta, até grandes defeitos geográficos no epitélio, tais como aqueles observados em abrasões corneanas ou em úlceras infecciosas.

C. Lentes Especiais

Lentes de exame especiais podem expandir e ampliar ainda mais o exame da parte interna do olho com lâmpada de fenda. Uma lente de gonioscopia (Fig. 2.7) oferece visualização do "ângulo" da câmara anterior formado pela junção iridocorneana. Outras lentes colocadas sobre ou na frente do olho possibilitam a avaliação pela lâmpada de fenda da metade posterior do interior do globo — o "segmento posterior". Como a lâmpada de fenda é um microscópio binocular, essas lentes proporcionam uma visão tridimensional magnificada do vítreo posterior, do fundo de olho e do disco óptico. Podem-se citar como exemplos as lentes de três espelhos de Goldmann (Fig. 2.7) e uma variedade de lentes do tipo Volk.

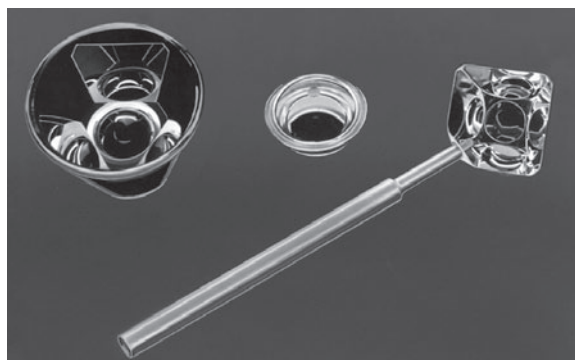



Fig. 2.7 Três tipos de lentes de gonioscopia. **Esquerda.** Lente de três espelhos de Goldmann. Ao lado do espelho de gonioscopia, também há dois espelhos retinianos periféricos e um quarto espelho central para exame da retina central. **Centro.** Lente de Koeppe. **Direita.** Lente de Posner/Zeiss. (Foto de M Narahara.)

D. Anexos Especiais

Anexos especiais para a lâmpada de fenda possibilitam o uso de várias técnicas que exigem visualização microscópica. Câmeras especiais podem ser anexadas para documentação fotográfica e para aplicações especiais, como os estudos de células endoteliais corneanas. Instrumentos especiais para o estudo do potencial visual exigem fixação à lâmpada de fenda. Finalmente, fontes de *laser* são fixadas a uma lâmpada de fenda para possibilitar a visualização microscópica e o controle do tratamento do olho.

TONOMETRIA

O globo pode ser observado como um compartimento fechado através do qual existe uma circulação constante de humor aquoso. Este líquido mantém a forma e uma pressão relativamente uniforme no interior do globo. A tonometria é o método de medida da pressão intraocular com uso de instrumentos calibrados. A faixa normal fica entre 10 e 21 mmHg.

Na **tonometria de aplanação**, a pressão intraocular é determinada pela força necessária para achatar a córnea por meio de uma quantidade-padrão. A força necessária aumenta com a pressão intraocular. O **tonômetro de Schiotz**, hoje raramente utilizado, mede a quantidade de indentação da córnea produzida por pesos preestabelecidos. Menos indentação da córnea é produzida à medida que a pressão intraocular aumenta. Como ambos os métodos empregam dispositivos que tocam a córnea do paciente, são necessários anestesia tópica e desinfecção da ponta do instrumento antes do uso. (As técnicas de desinfecção do tonômetro são discutidas no Cap. 21.) Com qualquer método de tonometria, deve-se tomar cuidado para evitar pressionar o globo e aumentar artificialmente a sua pressão.

Tonometria de aplanação

O tonômetro de aplanação de Goldmann (Fig. 2.8) é anexado à lâmpada de fenda e mede a quantidade de força necessária para aplanar o ápice corneano por meio de uma quantidade-padrão. Quanto maior a pressão intraocular, maior a força necessária. Por ser um método mais preciso que a tonometria de Schiotz, o tonômetro de aplanação de Goldmann é preferido pelos oftalmologistas.

Após anestesia tópica e instilação de fluoresceína, o paciente é posicionado na lâmpada de fenda e o tonômetro é colocado no lugar. Para visualizar-se a fluoresceína, usa-se o filtro azul de cobalto com a definição mais brilhante de iluminação. Após alinhar o tonômetro na frente da córnea, o médico olha através da lente ocular da lâmpada de fenda até que a ponta entre em contato com a córnea. A mola manualmente controlada para contrabalanço varia a força aplicada pela ponta do tonômetro.

Após o contato, a ponta do tonômetro aplana a parte central da córnea e produz um contorno circular fino de

fluoresceína. Um prisma na ponta divide visualmente esse círculo em dois semicírculos que parecem verdes ao serem visualizados através das lentes oculares da lâmpada de fenda. A força do tonômetro é ajustada manualmente até que os dois semicírculos apenas se sobreponham, como mostra a Fig. 2.9. Esse ponto final visual indica que a córnea foi aplanada pela quantidade-padrão estabelecida. A quantidade de força necessária para fazer isso é traduzida pela escala em uma leitura da pressão em milímetros de mercúrio.

A precisão da medida da pressão intraocular é afetada pela espessura da córnea central. Quanto mais fina a córnea, mais facilmente é indentada, mas a calibração dos tonômetros geralmente considera uma espessura-padrão. Se a córnea for relativamente fina, a pressão intraocular real é maior que o valor medido e, se a córnea for relativamente espessa, a pressão intraocular real é menor que o valor medido. Assim, a medida ultrassônica da espessura da córnea (paquimetria) pode ser útil na avaliação da pressão intraocular. O **tonômetro de contorno dinâmico de Pascal**, uma técnica de contato mas não de aplanação, mede a pressão intraocular independente da espessura da córnea.

Outros tonômetros de aplanação são o **tonômetro de Perkins**, um dispositivo mecânico portátil com um

Fig. 2.8 Tonometria de aplanação, por meio do tonômetro de Goldmann fixado a uma lâmpada de fenda. (Foto de M Narahara. Cortesia da American Academy of Ophthalmology.)

Fig. 2.9 Aparência dos semicírculos de fluoresceína, ou "mira", através da ocular da lâmpada de fenda, mostrando o ponto final para tonometria de aplanação.

mecanismo semelhante ao tonômetro de Goldmann, o **Tono-Pen**, tonômetro de aplanação eletrônico portátil que é razoavelmente preciso mas requer recalibração diária, e o **pneumatotonômetro**, que é particularmente útil quando a córnea tem uma superfície irregular. Os tonômetros de Perkins e Tono-Pen costumam ser utilizados quando o exame na lâmpada de fenda não é viável, como, por exemplo, na sala de emergência em casos de traumatismo orbital com hemorragia retrobulbar, e nos centros cirúrgicos durante exames sob anestesia.

Tonometria de Schiotz

A vantagem deste método é que ele é simples e requer apenas um instrumento relativamente barato, de fácil portabilidade. Pode ser usado em qualquer clínica ou local para atendimentos de emergência, à beira do leito no hospital ou no centro cirúrgico, mas exige mais experiência e em geral tem sido substituído pelos tonômetros de aplanação.

O paciente é colocado em posição supina e o anestésico tópico é instilado no olho. À medida que o paciente olha para a frente, as pálpebras são mantidas levemente abertas por meio de ligeira retração da pele contra as bordas ósseas orbitárias. O tonômetro é abaixado com a outra mão até que a "extremidade" côncava da abóbada se equilibre sobre a córnea (Fig. 2.10). Com uma força determinada pelo peso anexado, o êmbolo saliente rombudo faz ligeira indentação na córnea central. Quanto maior a pressão intraocular, maior a resistência da córnea à indentação, mais o êmbolo é deslocado para cima e mais longe a agulha é deslocada ao longo da escala calibrada. Usa-se uma tabela de conversão para traduzir a leitura da balança em milímetros de mercúrio.

Tonometria de não-contato

O **tonômetro de não-contato ("de sopro")** não é tão preciso quanto os tonômetros de aplanação. Um pequeno sopro de ar é feito em direção à córnea. O ar que volta da superfície da córnea bate em uma membrana sensível à pressão no instrumento. Este método não requer gotas anestésicas, pois nenhum instrumento toca os

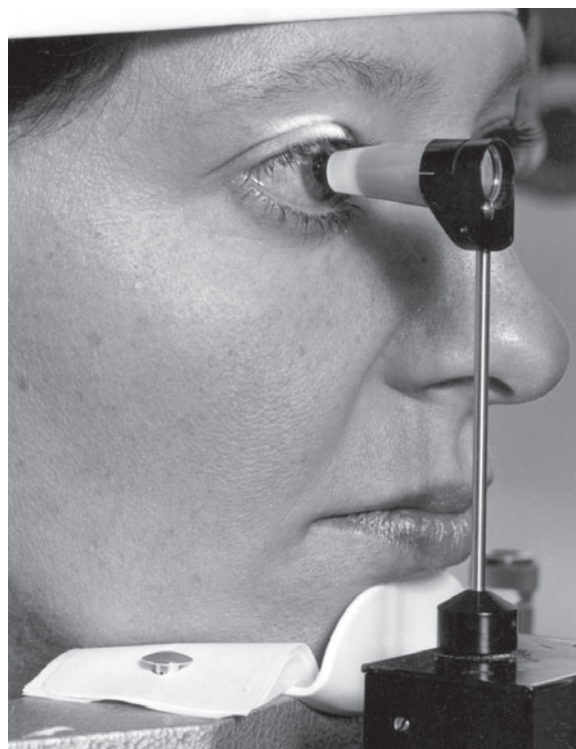
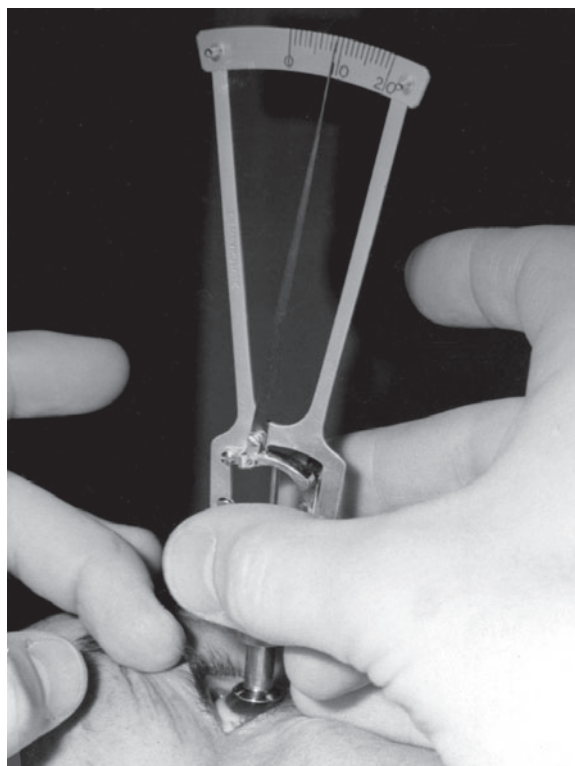



Fig. 2.10 Tonômetro de Schiotz colocado na córnea. (Foto de Diane Beeston.)

olhos. Assim, ele pode ser mais facilmente utilizado por técnicos e é útil nos programas de triagem.

MEDICAMENTOS DIAGNÓSTICOS

Anestésicos tópicos

Colírios como proparacaína, tetracaína e benoxinato promovem anestesia tópica de início rápido e de curta ação da córnea e da conjuntiva. São utilizados antes do contato ocular com lentes e instrumentos diagnósticos, tais como a tonômetro. Outras manipulações diagnósticas que utilizam anestésicos tópicos serão discutidas adiante. Estas incluem raspagens da córnea e da conjuntiva, sondas lacrimais canaliculares e pontuais e depressão escleral.

Colírios midriáticos (dilatadores)

A pupila pode ser farmacologicamente dilatada por meio de estimulação do músculo dilatador da íris com um agente simpaticomimético (p. ex., fenilefrina a 2,5%) ou por meio da inibição do músculo esfíncter com um colírio anticolinérgico (p. ex., tropicamida a 0,5 ou 1%). Os medicamentos anticolinérgicos também inibem a acomodação, efeito chamado "cicloplegia". Isto pode ajudar o processo de refração, mas provoca mais inconvenientes para o paciente. Portanto, para aplicações diagnósticas usam-se colírios com duração de ação mais curta (normalmente algumas horas). A combinação de colírios de ambas as classes farmacológicas produz início mais rápido (15 a 20 min) e dilatação mais ampla.

Pelo fato de a dilatação poder causar um pequeno aumento na pressão intraocular, deve-se sempre realizar a tonometria antes de esses colírios serem instilados. Há também um pequeno risco de desencadear um ataque de glaucoma agudo de ângulo fechado, caso o paciente tenha ângulo da câmara anterior estreito preexistente (entre a íris e a córnea). Um olho como este pode ser identificado por meio da técnica ilustrada na Fig. 11.4. Finalmente, deve-se evitar a instilação excessiva desses colírios devido à absorção sistêmica que pode ocorrer através das membranas mucosas nasofaríngeas que acompanham a drenagem lacrimal.

Uma discussão mais completa dos colírios diagnósticos é encontrada no Cap. 3.

OFTALMOSCOPIA DIRETA

Instrumentação

O oftalmoscópio portátil direto proporciona uma imagem monocular, incluindo uma visão do fundo de olho aumentada em 15 vezes. Devido à sua portabilidade e à visão detalhada do disco e da vascularização retiniana que ela promove, a oftalmoscopia direta é um exame-padrão do exame clínico geral, bem como do exame oftalmológico.

A intensidade, a cor e o tamanho do ponto de luz de iluminação podem ser ajustados, bem como o ponto de foco do oftalmoscópio. Esse ponto de foco é alterado por meio de um disco de lentes com graus progressivamente mais elevados que o médico gira até o local adequado. Essas lentes estão dispostas e numeradas sequencialmente de acordo com seu grau em dioptrias. Em geral, as lentes convergentes (+) são designadas por números pretos e as lentes divergentes (–) são designadas por números vermelhos.

Exame do segmento anterior

Quando se utilizam as lentes positivas, o oftalmoscópio direto pode ser focalizado para fornecer uma visão ampliada da conjuntiva, da córnea e da íris. A lâmpada de fenda possibilita um exame muito superior e mais ampliado destas áreas, mas não é portátil e pode estar indisponível.

Exame do reflexo vermelho

Se a luz de iluminação estiver diretamente alinhada ao longo do eixo visual, de maneira mais evidente quando a pupila está dilatada, a abertura pupilar normalmente é preenchida por uma cor homogênea brilhante laranja-

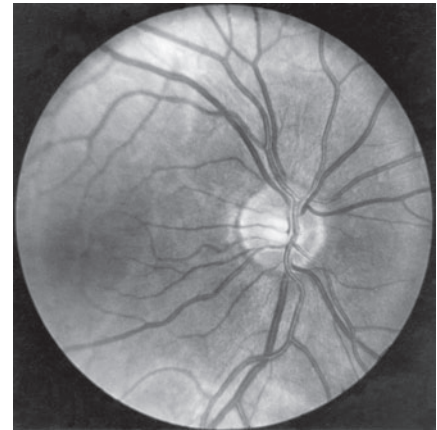
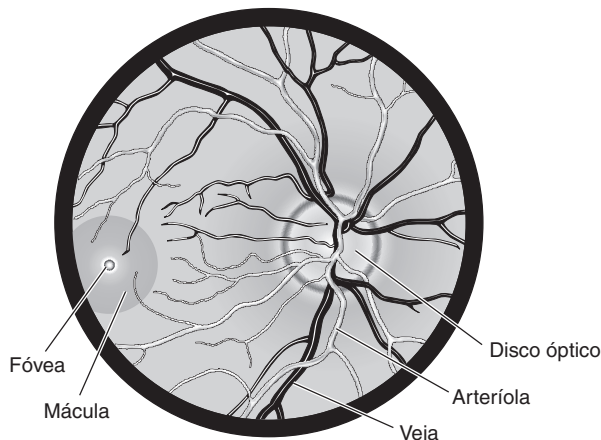



Fig. 2.11 Foto e diagrama correspondente de um fundo de olho normal. Observar que todos os vasos retinianos param um pouco antes da fóvea e não a ultrapassam. (Foto de Diane Beeston.)

avermelhada. Esse **reflexo vermelho**, equivalente ao efeito de "olho vermelho" das fotografias tiradas com *flash*, é formado pela reflexão da luz de iluminação pelo fundo do olho através dos meios oculares transparentes — o vítreo, o cristalino, o humor aquoso e a córnea. É melhor observado ao segurar-se o oftalmoscópio a distância do paciente de um braço de comprimento enquanto ele olha em direção à luz iluminadora, e ao girarem-se as lentes do disco para focalizar o oftalmoscópio no plano da pupila.

Qualquer opacidade situada ao longo da via óptica central irá bloquear todo ou parte do reflexo vermelho e aparece como uma mancha ou sombra escura. Se uma opacidade focal for observada, faça o paciente olhar momentaneamente para outro local e depois de volta em direção à luz. Se a opacidade ainda estiver em movimento ou oscilando, está localizada no vítreo (p. ex., pequena hemorragia). Se ela estiver parada, provavelmente está no cristalino (p. ex., catarata focal) ou na córnea (p. ex., cicatriz).

Exame de fundo de olho

O valor principal do oftalmoscópio direto está no exame de fundo de olho (Fig. 2.11). A visão poderá ser prejudicada por opacidades de meios oculares, como uma catarata, ou por uma pupila pequena. O escurecimento da sala geralmente causa dilatação natural da pupila suficiente para possibilitar uma avaliação do polo posterior, incluindo o disco, a mácula e a vascularização proximal da retina. A dilatação farmacológica da pupila aumenta bastante a visão e possibilita um exame mais extenso da retina periférica.

O exame de fundo de olho também é otimizado quando se segura o oftalmoscópio o mais próximo possível da pupila do paciente (aproximadamente 2,5 a 5 cm), exatamente como se pode ver melhor por um buraco de fechadura quando se chega o mais perto possível dela. Isto exige a utilização do olho e da mão direitos do médico para examinar o olho direito do paciente e do olho e da mão esquerdos para examinar o olho esquerdo (Fig. 2.12).

O tamanho do ponto e a cor da luz iluminadora podem ser variados. Se a pupila estiver bem dilatada, o tamanho grande do ponto de luz promove uma área mais ampla de iluminação. Com uma pupila não-dilatada, contudo, grande parte dessa luz seria refletida de vol-

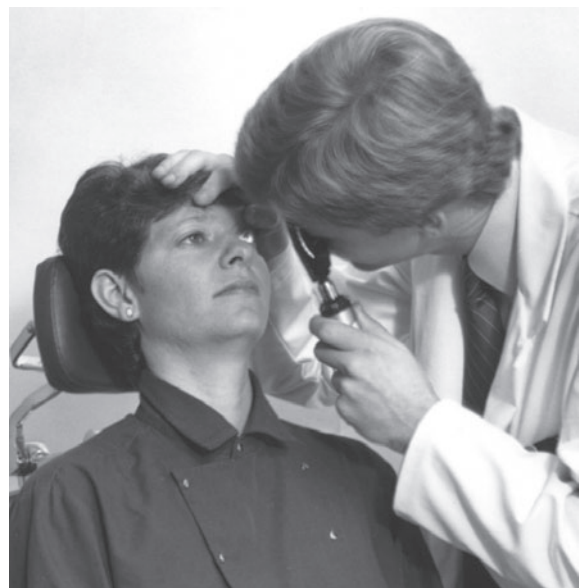



Fig. 2.12 Oftalmoscopia direta. O médico usa o olho esquerdo para avaliar o olho esquerdo do paciente. (Foto de M Narahara. Cortesia da American Academy of Ophthalmology.)

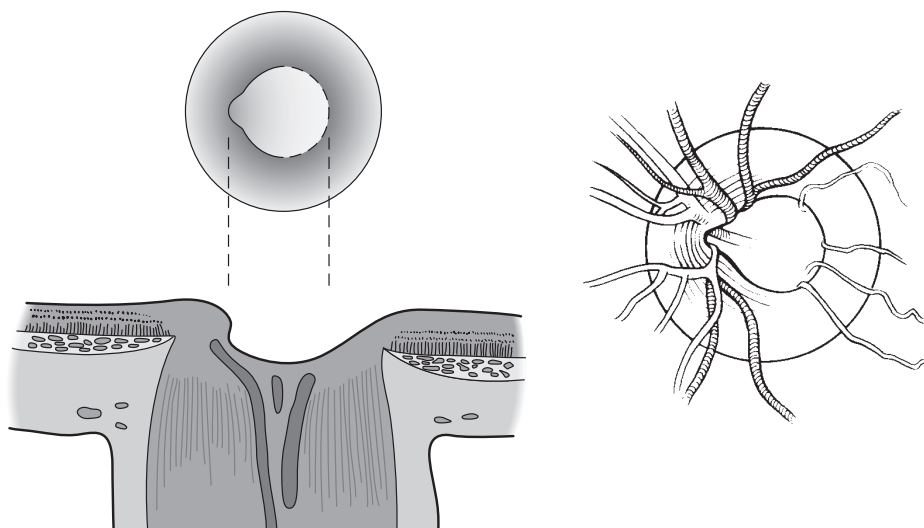



Fig. 2.13 Diagrama de um disco moderadamente escavado observado na extremidade e no perfil, com acompanhamento de um desenho para o prontuário do paciente. A largura da escavação central dividida pela largura do disco é a "razão escavação-disco". A razão escavação-disco deste disco é de aproximadamente 0,5.

ta em direção ao olho do médico pela íris do paciente, interferindo na visão, e a pupila se contrairia. Por este motivo, o ponto de luz de menor tamanho é geralmente melhor para pupilas não-dilatadas.

O erro refrativo dos olhos do paciente e do médico irá determinar o grau da lente necessário para trazer o fundo de olho para o foco ideal. Se o médico usa óculos, poderá usá-los ou não. Em geral, o paciente tira os óculos, mas pode ser útil usá-los caso haja erro refrativo alto.

À medida que o paciente fixa em um alvo distante com o olho oposto, o médico primeiramente traz detalhes da retina para foco nítido. Como os vasos da retina surgem a partir do disco, para localizar o disco basta seguir qualquer ramo vascular maior de volta até sua origem comum. Nesse ponto, o feixe do oftalmoscópio será dirigido, ligeiramente nasal, à linha de visão do paciente, ou "eixo visual". Devem-se estudar a forma, o tamanho e a cor do disco, a nitidez de suas margens, bem como a dimensão da "escavação fisiológica" central pálida. A razão entre o tamanho da escavação e o tamanho do disco tem importância diagnóstica no glaucoma (Figs. 2.13 e 2.14).

A área macular (Fig. 2.11) está localizada a aproximadamente dois "diâmetros de disco" na borda temporal. Uma pequena reflexão ou "reflexo" branco puntiforme marca a fóvea central. Esta é cercada por uma área de pigmentação mais escura e levemente circunscrita chamada mácula. Os ramos vasculares da retina aproximam-se a partir de todos os lados, mas param imediatamente antes da fóvea. Assim, a sua localização pode ser confirmada pela ausência focal de vasos da retina, ou pedindo-se ao paciente que olhe diretamente para a luz.

Os grandes vasos da retina são então examinados e acompanhados distalmente, o mais longe possível, em cada um dos quatro quadrantes (superior, inferior, temporal e nasal). As veias são mais escuras e mais largas do que seus pares de artérias. Os vasos são examinados por cor, tortuosidade e calibre, bem como para anormalidades associadas, tais como aneurismas, hemorragias ou exsudatos. Tamanhos e distâncias dentro do fundo de

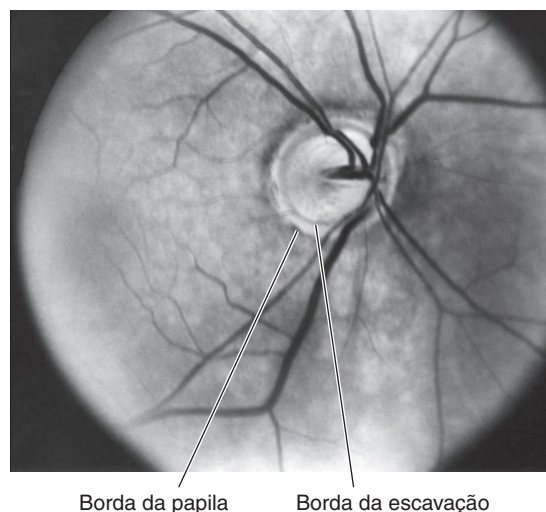



Fig. 2.14 Razão escavação-disco de 0,9 em um paciente com glaucoma avançado. O tecido normal do disco é comprimido em uma borda fina periférica que circunda uma escavação grande pálida.

olho são frequentemente medidos em “diâmetros de disco” (DD). (O disco óptico normal geralmente tem 1,5 a 2 mm de diâmetro.) Assim, pode-se descrever uma “área de 1 DD de hemorragia localizada a 2,5 DD inferotemporal à fóvea”. O filtro verde “sem vermelho” auxilia no exame da vascularização da retina e das estriações sutis da camada de fibras nervosas à medida que seguem seu curso em direção ao disco (ver o Cap. 14).

Para examinar a periferia da retina, exame bastante facilitado pela dilatação da pupila, pede-se ao paciente para olhar na direção do quadrante a ser examinado. Assim, a retina temporal do olho direito é observada quando o paciente olha para a direita, enquanto a retina superior é observada quando o paciente olha para cima. Quando o globo gira, a retina e a córnea movem-se em direções opostas. Quando o paciente olha para cima, a retina superior gira para baixo na linha de visão do médico.

OFTALMOSCOPIA INDIRETA

Instrumentação

O oftalmoscópio binocular indireto (Fig. 2.15) complementa e suplementa a oftalmoscopia direta. Como requer grande dilatação pupilar e é difícil de aprender, esta técnica é utilizada principalmente pelos oftalmologistas. O paciente pode ser examinado sentado, mas a posição supina é preferível.

O oftalmoscópio indireto é acoplado à cabeça do médico e possibilita uma visão binocular através de um conjunto de lentes de capacidade determinada. Uma fonte de luz brilhante ajustável anexada à faixa da cabeça é direcionada para os olhos do paciente. Tal como acontece com a oftalmoscopia direta, pede-se ao paciente que olhe na direção do quadrante a ser examinado. Uma lente convexa é segurada a alguns centímetros do olho do paciente em uma orientação precisa, de modo que ao mesmo tempo em que a luz é focada sobre a retina, uma imagem da retina é formada sobre a lente, entre o paciente e o médico. Usando as lentes oftalmoscópicas previamente acopladas à cabeça, o médico pode, então, “focalizar” e observar as imagens da retina formadas na lente.

Comparação entre oftalmoscopia direta e indireta

A oftalmoscopia indireta é assim chamada porque se observa uma “imagem” da retina formada por uma “lente convergente” portátil. Em contrapartida, a oftalmoscopia direta possibilita que se focalize a retina em si. Em comparação a oftalmoscopia direta (ampliação de l5 vezes), a oftalmoscopia indireta fornece um campo de visão muito mais amplo (Fig. 2.16) com menor aumento geral (aproximadamente 3,5 vezes se for utilizada

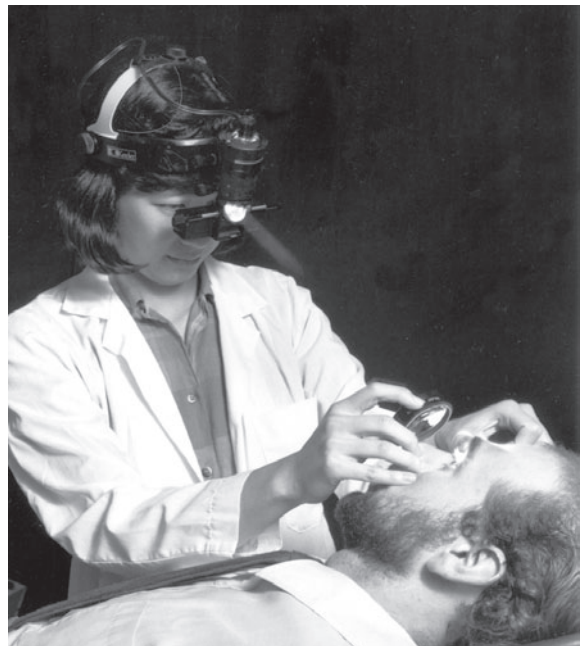
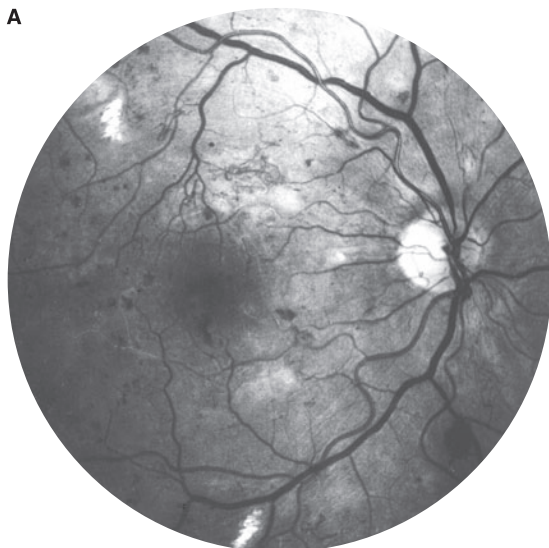



Fig. 2.15 **Exame com oftalmoscópio binocular indireto acoplado à cabeça. É usada uma lente convergente portátil de 20 dioptrias.** (Foto de M Narahara.)

uma lente convergente portátil padrão de 20 dioptrias). Assim, ela apresenta uma imagem de fundo panorâmica e ampla a partir da qual áreas específicas podem ser seletivamente estudadas sob maior aumento tanto pela oftalmoscopia direta quanto pela lâmpada de fenda com lentes especiais auxiliares.

A oftalmoscopia indireta tem três vantagens distintas sobre a oftalmoscopia direta. Uma delas é a fonte de luz mais brilhante que permite melhor observação através de meios turvos. Uma segunda vantagem é que, ao usar os dois olhos, o médico beneficia-se de uma visão estereoscópica, que possibilita a observação de massas elevadas ou descolamento de retina em três dimensões. Por fim, a oftalmoscopia indireta pode ser usada para se examinar toda a retina, mesmo fora de sua extrema periferia, a *ora serrata*. Isso é possível por duas razões. As distorções ópticas causadas pela observação através da periferia do cristalino e da córnea interferem muito pouco na oftalmoscopia indireta se comparada com a oftalmoscopia direta. Além disso, pode-se usar a técnica adjuvante de depressão da esclera.

A **depressão escleral** (Fig. 2.17) é realizada quando a retina periférica está sendo examinada com um oftalmoscópio indireto. Uma sonda de metal lisa e fina é usada para indentar suavemente o globo externamente através das pálpebras em um ponto logo atrás da junção corneoscleral (limbo). Quando isto é realizado, a *ora serrata* e

A

B

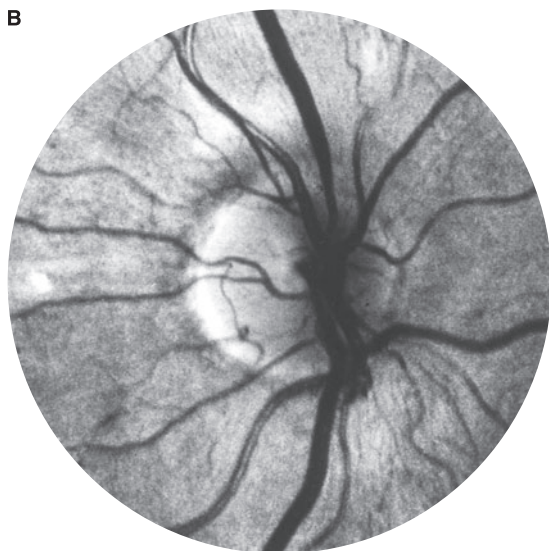



Fig. 2.16 Comparação de visão do mesmo fundo de olho por oftalmoscópio indireto (**A**) e oftalmoscópio direto (**B**). O campo de visão com este último é de aproximadamente 10°, comparado com aproximadamente 37° quando se usa o oftalmoscópio indireto. Neste paciente com retinopatia diabética, uma visão geral ampla importante é primeiramente observada com oftalmoscópio indireto. O oftalmoscópio direto pode então fornecer detalhes aumentados de uma área específica. (Foto de M Narahara.)

a retina periférica são empurradas internamente para a linha de visualização do médico. Por meio da depressão em torno de toda a circunferência, a retina periférica pode ser visualizada na sua totalidade.

Por causa de todas estas vantagens, a oftalmoscopia indireta é utilizada no pré-operatório e no perioperatório na avaliação e no reparo cirúrgico de descolamentos de retina. Uma desvantagem da oftalmoscopia indireta, que também se aplica às lentes do tipo Volk para exame do segmento posterior com uma lâmpada de fenda, é que ela fornece uma imagem invertida do fundo de olho, o que exige uma adaptação mental pelo médico. Sua fonte de luz mais brilhante também pode ser mais desconfortável para o paciente.

EXAME OCULAR PELO MÉDICO NÃO-OFTALMOLOGISTA

A sequência anterior dos testes abrangeria uma rotina completa ou avaliação oftalmológica diagnóstica. Um exame clínico geral frequentemente incluiria muitas dessas mesmas técnicas de exame.

A avaliação das pupilas, dos movimentos extraoculares e dos campos visuais de confrontação faz parte de qualquer avaliação neurológica completa. A oftalmoscopia direta deve ser sempre realizada para avaliação da aparência do disco e dos vasos da retina. Os exames em separado da acuidade visual de cada olho (em especial com crianças) podem descobrir tanto uma causa refrativa quanto clínica para a diminuição da visão. As três causas preveníveis mais comuns de perda visual permanente nos países desenvolvidos são ambliopia, retinopatia diabética e glaucoma. Todas podem permanecer assintomáticas enquanto a oportunidade de adotar medidas preventivas é gradualmente perdida. Durante esse tempo, o pediatra ou clínico geral pode ser o único médico a consultar o paciente.

Através de exames de acuidade visual de cada olho em crianças, exame e encaminhamento regular de diabéticos para oftalmoscopia de fundo de olho dilatado e encaminhamento de pacientes com discos suspeitos ao oftalmologista, o não-oftalmologista pode, na verdade, ser quem de fato "salva" a visão do paciente. Isso representa tanto uma importante oportunidade quanto uma responsabilidade de todo médico de atendimento primário.

III. EXAMES OFTALMOLÓGICOS ESPECIALIZADOS

Esta seção irá discutir técnicas de exame oftalmológico com indicações mais específicas que não seriam

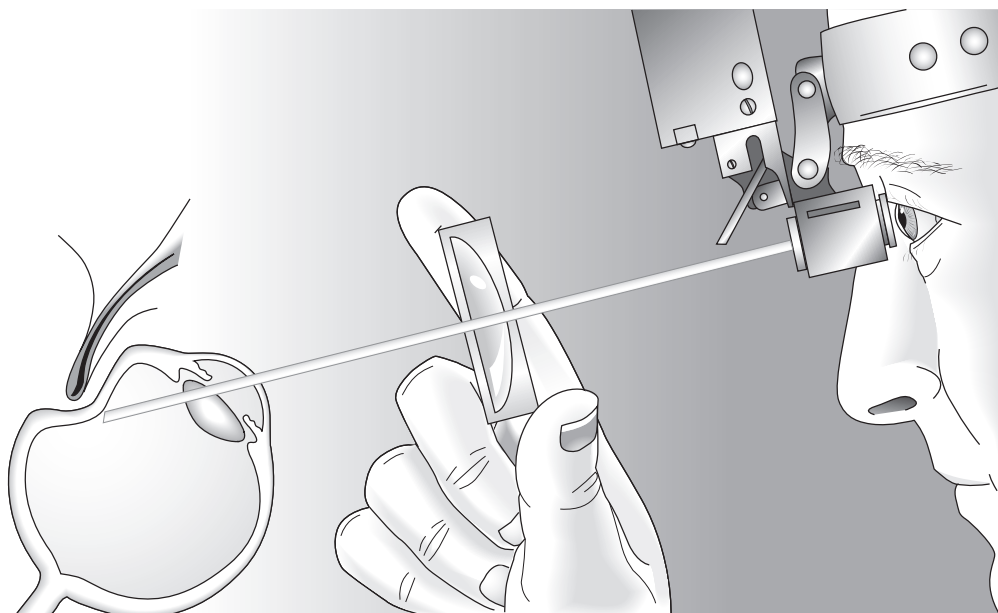



Fig. 2.17 Representação esquemática de oftalmoscopia indireta com depressão escleral para exame da retina periférica distante. A indentação da esclera através das pálpebras traz o limite periférico da retina para alinhamento visual com a pupila dilatada, as lentes convergentes portáteis e oftalmoscópio acoplado à cabeça.

realizadas rotineiramente. Essas técnicas serão agrupadas de acordo com a função ou a área anatômica de interesse primário.

DIAGNÓSTICO DE ANORMALIDADES VISUAIS

1. Perimetria

A perimetria é utilizada para exame dos campos visuais central e periférico. Esta técnica, que é realizada separadamente para cada olho, mede a função combinada de retina, nervo óptico e via visual intracraniana. É usada clinicamente para detecção ou monitoramento da perda de campo devida a doença em qualquer um desses locais. Lesões em partes específicas da via visual neurológica podem produzir padrões característicos de alterações nos exames seriados de campo.

O campo visual do olho é medido e registrado em graus de arco. A medida dos graus de arco permanece constante, independentemente da distância a partir do olho em que o campo é verificado. A sensibilidade da visão é maior no centro do campo (correspondente à fóvea) e menor na periferia. A perimetria depende das respostas subjetivas do paciente e os resultados irão depender do estado psicomotor do paciente, bem como do estado visual. A perimetria deve ser sempre realizada e interpretada levando-se em conta esta questão.

Os princípios do exame

Embora a perimetria seja subjetiva, os métodos discutidos adiante foram padronizados para maximizar a reprodutibilidade e possibilitar comparação posterior. A perimetria requer (1) fixação estável e atenção por parte do paciente; (2) uma distância determinada a partir do olho até a tela ou dispositivo para exame; (3) uma quantidade-padrão, uniforme, de iluminação de fundo e contraste; (4) alvos de exame de tamanho e brilho e (5) um protocolo universal para a administração do exame pelos médicos.

Como o olho do paciente fixa em um alvo central, os objetos do exame são apresentados aleatoriamente em diferentes locais ao longo de todo o campo. Se forem vistos, o paciente responde oralmente ou com um dispositivo de sinalização que ele segura na mão. A variação do tamanho ou do brilho do alvo possibilita a quantificação da sensibilidade visual de diferentes áreas no campo. Quanto menor ou mais fraco o alvo visualizado, maior a sensibilidade do local.

Existem dois métodos básicos de apresentação do alvo — estático e cinético — que podem ser usados isoladamente ou em combinação durante um exame. Na **perimetria estática**, diferentes locais em todo o campo são testados um de cada vez. Um objeto de teste difícil, como uma luz fraca, é primeiramente apresentado em uma determinada localidade. Se não for visto, o tamanho ou a

intensidade da luz são aumentados gradativamente até que o objeto pareça grande ou brilhante o suficiente para ser detectado. É o chamado "limiar" de sensibilidade daquele local. Essa sequência é repetida em uma série de outras localizações, de modo que a sensibilidade à luz de vários pontos do campo pode ser avaliada e comparada para se formar um perfil do campo visual.

Na **perimetria cinética**, primeiro é testada a sensibilidade de todo o campo para um único objeto de teste (de tamanho e brilho fixos). O objeto é movido lentamente em direção ao centro a partir de uma área periférica até que ele seja primeiramente visualizado. Ao mover-se o mesmo objeto em direção ao interior a partir de várias direções diferentes, pode-se mapear uma fronteira chamada **"isóptera"**, específica para aquele alvo. A isóptera delineia a área dentro da qual o alvo pode ser visto e além da qual ele não pode ser visto. Assim, quanto maior a isóptera, melhor o campo visual daquele olho. As fronteiras da isóptera são medidas e registradas em graus de arco. Ao repetir-se o exame usando objetos de tamanho ou brilho diferentes, podem-se então colocar isópteras em gráficos para um determinado olho. Os objetos de teste menores ou menos nítidos irão produzir isópteras menores.

Métodos de perimetria

A **tela tangente** é o aparelho mais simples para perimetria padronizada. Utiliza pontos de diferentes tamanhos sobre um bastão preto apresentado contra uma tela preta e é usado principalmente para testar os 30° centrais do campo visual. As vantagens deste método são sua simplicidade e rapidez, a possibilidade de mudar a distância entre o indivíduo e a tela e a opção de utilizar qualquer tipo de fixação e objetos de teste, incluindo cores diferentes.

O **perímetro de Goldmann**, mais sofisticado (Fig. 2.18), é uma cavidade esférica branca oca posicionada na frente do paciente a uma determinada distância. Uma luz de tamanho e intensidade variáveis pode ser apresentada pelo médico (sentado atrás do perímetro) de maneira estática ou cinética. Este método pode testar o limite completo da visão periférica e foi durante anos o principal método usado para se traçarem gráficos de campos em pacientes com glaucoma.

Os **perímetros computadorizados automatizados** (Fig. 2.19) constituem atualmente o equipamento mais sofisticado e sensível disponível para testes de campo visual. Por uma cavidade semelhante ao perímetro Goldmann, estes instrumentos exibem luzes de teste de brilho e tamanho variados, mas utilizam um formato de teste de limiar estático quantitativo que é mais preciso e mais abrangente do que outros métodos. Escores numéricos (Fig. 2.20) que correspondem ao limiar de sensibilidade de cada local de teste podem ser armazenados na memória do computador e podem ser estatisticamente comparados com resultados de exames anteriores ou de outros pacientes normais. Quanto maior a pontuação numérica, melhor a sensibilidade visual daquele local no campo. Outra vantagem importante é que a apresentação do exame é programada e automatizada, eliminando-se qualquer variabilidade por parte do examinador. A análise dos resultados fornece informações sobre se a perda do campo visual é difusa ou focal e sobre a capacidade do paciente de realizar o exame de maneira confiável.

Fig. 2.18 Perimetria de Goldmann. (Foto de M Narahara.)

Fig. 2.19 Perimetria automatizada computadorizada.

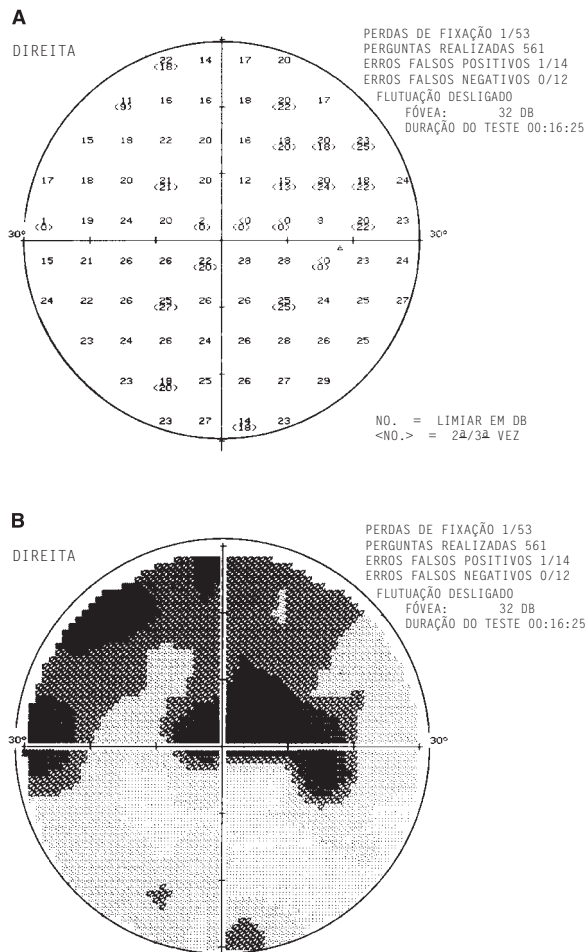



Fig. 2.20 **A.** Impressão numérica dos escores do limiar de sensibilidade inferidos pelo uso de método estático de perimetria computadorizada. Este é o campo de 30° do olho direito de um paciente com glaucoma. Quanto maiores os números, maior a sensibilidade visual. O computador retesta muitos dos pontos (números entre parênteses) para avaliar a consistência das respostas do paciente. **B.** Exibição diagramática em "escala de cinza" desses mesmos escores numéricos. Quanto mais escura a área, pior a sensibilidade visual naquele local.

2. Tela de Amsler

A tela de Amsler é usada para teste dos 20° centrais do campo visual. A tela (Fig. 2.21) é observada por cada olho separadamente a uma distância normal de leitura e com uso de óculos de leitura, caso o paciente os utilize. É mais comumente usada para testar a função macular.

Enquanto fixa o ponto central, o paciente verifica se as linhas estão todas retas, sem distorções, e se não falta algum ponto ou alguma parte da tela. Um olho é comparado ao outro. Um escotoma ou espaço vazio — seja central ou paracentral — pode indicar doença da mácula ou do nervo óptico. Uma distorção ondulada das linhas (metamorfopsia) pode indicar edema macular ou fluido submacular.

A tela pode ser usada por pacientes em casa para testar a sua própria visão central. Por exemplo, pacientes com degeneração macular relacionada com a idade (ver o Cap. 10) podem usar a tela para monitorar metamorfopsia repentina. Este frequentemente é o sintoma mais precoce de acúmulo agudo de líquido abaixo da mácula que surge de extravasamento de neovascularização subretiniana. Como esses vasos anormais podem ser tratados com *laser*, a detecção precoce é importante.

3. Teste de acuidade da intensidade luminosa

As capacidades visuais de pacientes com opacidades de meios podem variar, dependendo das condições de iluminação. Por exemplo, quando uma iluminação fraca torna a pupila maior, é possível "ver em torno" de uma catarata subcapsular posterior, enquanto uma iluminação intensa que causa constrição pupilar teria o efeito contrário. Luzes brilhantes também podem causar ofuscamento incapacitante em pacientes com edema de córnea ou opacidade difusa do cristalino, devido a dispersão da luz.

Pelo fato de a sala de exame escurecida talvez não reproduzir com precisão as dificuldades funcionais do paciente na vida real, foram desenvolvidos instrumentos para se testar o efeito de diferentes níveis de luminosidade e brilho intenso sobre a acuidade visual. A acuidade para longe com a tabela de Snellen geralmente é testada sob níveis-padrão de iluminação gradualmente crescentes e as informações podem

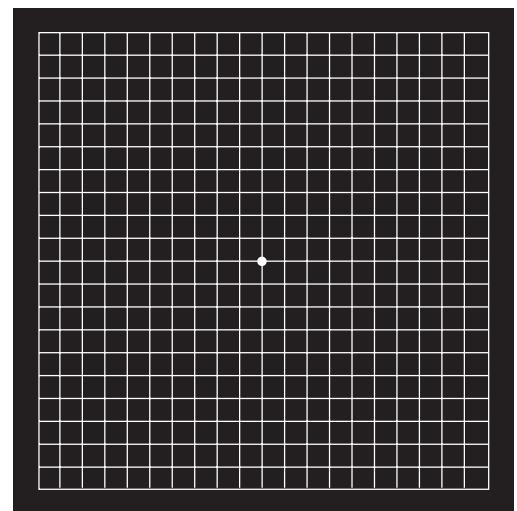



Fig. 2.21 Tela de Amsler.

ser úteis na tomada de decisões terapêuticas ou cirúrgicas. É ainda mais importante fazer perguntas específicas aos pacientes com catarata sobre como sua visão é afetada por várias condições de iluminação.

4. Teste da visão de cores

A visão de cores normal requer função saudável da mácula e do nervo óptico. A anormalidade mais comum é o "daltonismo" em vermelho-verde, que está presente em aproximadamente 8% da população do sexo masculino. É causado por uma deficiência congênita ligada ao X de um tipo específico de fotorreceptor da retina. A diminuição da visão de cores também pode ser um indicador sensível de determinados tipos de doença macular ou do nervo óptico adquirida. Por exemplo, na neurite óptica ou na compressão do nervo óptico (p. ex., por uma massa), a visão de cores anormal frequentemente é um indício mais precoce de doença do que a acuidade visual, que ainda pode ser de 20/20.

A análise técnica mais comum utiliza uma série de placas policromáticas, tais como as de Ishihara ou Hardy-Rand-Rittler (Fig. 2.22). As placas são compostas de pontos de cores primárias impressas sobre um fundo de mosaico de pontos semelhantes em uma confusa variedade de cores secundárias. Os pontos primários estão organizados em padrões simples (números ou formas geométricas) que não podem ser reconhecidos por pacientes com percepção deficiente de cores.

5. Teste de sensibilidade ao contraste

A sensibilidade ao contraste é a capacidade do olho de discernir entre graus sutis de contraste. A doença da retina e do nervo óptico e a opacidade de meios oculares (p. ex., catarata) podem prejudicar essa capacidade. Assim como a visão de cores, a sensibilidade ao contraste pode se tornar diminuída antes de a acuidade visual de Snellen ser afetada em muitas situações.

A sensibilidade ao contraste é mais bem testada com o uso de cartões padronizados previamente impressos com uma série de alvos para o teste (Fig. 2.23). Como a iluminação afeta bastante o contraste, ela deve ser padronizada e verificada com um medidor de iluminação. Cada alvo separado consiste em uma série de linhas paralelas escuras em uma de três orientações diferentes. Elas estão exibidas contra um fundo cinza contrastante mais claro. À medida que o contraste entre as linhas e o fundo é progressivamente reduzido de um alvo para o próximo, torna-se mais difícil para o paciente julgar a orientação das linhas. O paciente pode receber a pontuação de acordo com o nível mais baixo de contraste no qual o padrão de linhas ainda pode ser discernido.

6. Avaliação do potencial de visão

Quando opacidades da córnea ou do cristalino coexistem com doença da mácula ou do nervo óptico, frequentemente há dúvidas sobre o potencial visual do olho. O benefício do transplante de córnea ou extração de catarata dependerá da gravidade da deficiência da retina ou do nervo óptico coexistente. Há vários métodos disponíveis para se avaliar o potencial visual central nessas circunstâncias.

Mesmo com uma catarata totalmente branca que impede uma visão completa do fundo de olho, o paciente deve ser capaz de identificar a direção de uma luz orientada para o olho a partir de diferentes quadrantes. Quando

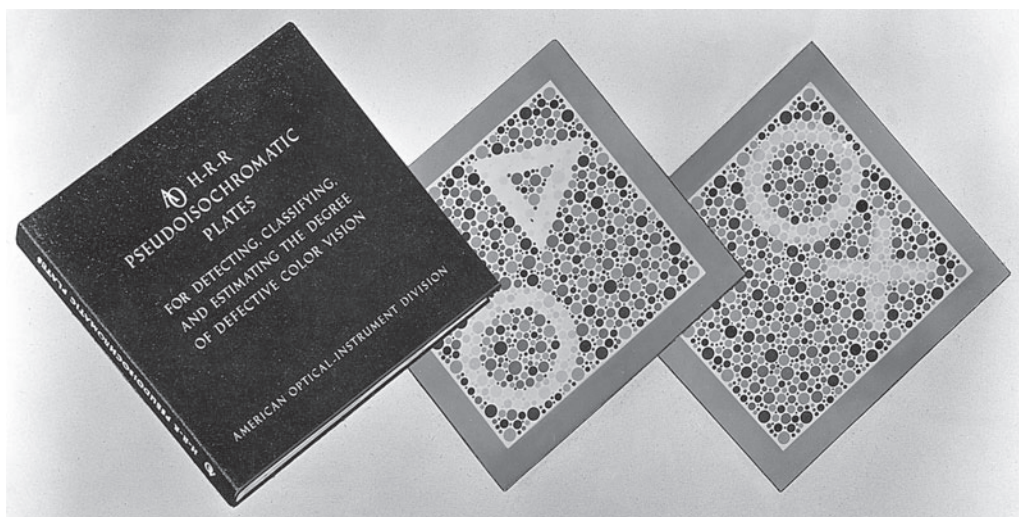



Fig. 2.22 Ilustrações pseudoisocromáticas de Hardy-Rand-Rittler (H-R-R) para teste de visão em cores.

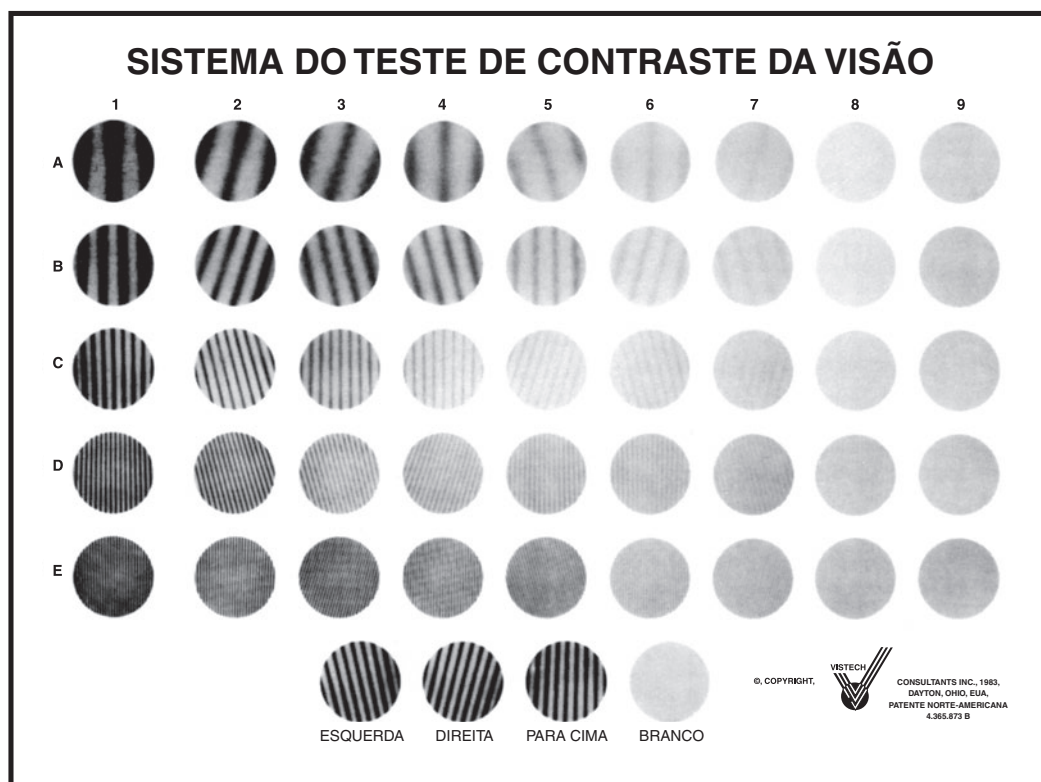



Fig. 2.23 Tabela do teste de sensibilidade ao contraste. (Cortesia de Vistech Consultants, Inc.)

uma lente vermelha é mantida na frente da luz, o paciente deverá ser capaz de diferenciar entre a luz branca e a luz vermelha. A presença de um defeito pupilar aferente relativo indica doença significativa da retina ou do nervo óptico e, assim, um prognóstico visual pobre.

Um teste grosseiro da função macular envolve a capacidade do paciente em perceber o chamado **fenômeno entóptico**. Por exemplo, quando o globo ocular é massageado com uma lanterna que se move rapidamente através das pálpebras fechadas, o paciente deve ser capaz de perceber uma imagem dos ramos vasculares paramaculares se a mácula for saudável. Esses ramos podem ser descritos como parecidos com "veios de uma folha". Pelo fato de ser altamente subjetivo e sujeito a interpretação, este teste só é útil se o paciente for capaz de reconhecer o padrão vascular em pelo menos um olho. A ausência do padrão no olho oposto sugere comprometimento macular.

Além desses métodos grosseiros, foram desenvolvidos instrumentos quantitativos sofisticados para uma determinação mais direta do potencial visual em olhos com opacidades de meios. Esses instrumentos projetam um feixe estreito de luz que contém um padrão de imagens através de qualquer porção relativamente clara do meio (p. ex., através de uma região menos densa de uma catarata) e sobre a retina. A visão do paciente é, então, classificada de acordo com o tamanho dos menores padrões que podem ser vistos.

Dois tipos diferentes de padrões são utilizados. A **interferometria a *laser*** utiliza a luz *laser* para gerar franjas ou redes de interferência, que o paciente vê como uma série de linhas paralelas. O estreitamento progressivo da largura e do espaçamento entre as linhas provoca um ponto final a ser atingido quando o paciente já não pode discernir a orientação das linhas. A imagem mais estreita que o paciente consegue determinar é, então, correlacionada com uma medida da acuidade de Snellen para se determinar o potencial visual do olho. O **medidor do potencial de acuidade** projeta uma tabela de acuidade de Snellen na retina. O paciente é, então, classificado de maneira usual, de acordo com a menor linha de letras lidas.

Embora ambos os instrumentos pareçam úteis na medida do potencial de acuidade visual, ocorrem resultados falsos positivos e falsos negativos, com uma frequência que depende do tipo de doença presente. Assim, estes métodos são úteis, mas não totalmente confiáveis na determinação do prognóstico visual dos olhos com opacidades de meios.

7. Testes de perda visual funcional

A medida da visão é subjetiva, exigindo respostas por parte do paciente. A validade do teste pode, portanto, ser limitada pela atenção ou cooperação do paciente. A perda visual "funcional" é uma queixa subjetiva de distúrbio visual sem qualquer base orgânica ou objetiva demonstrada. Os exemplos incluem a cegueira histérica e simulação de doença.

O reconhecimento de perda visual funcional ou simulação de doença depende da utilização de variações dos testes, a fim de se elucidarem respostas incoerentes ou contraditórias. Um exemplo seria evocar campos visuais em tubular utilizando a tela tangente.

Um paciente que se queixa de "baixa de visão" e é testado a uma distância-padrão de 1 m pode delinear uma zona central estreita de visão íntegra além da qual até mesmo objetos grandes — tais como a mão — presumivelmente não podem ser vistos. As fronteiras ("isópteras") dessa área aparentemente pequena são então marcadas.

O paciente é, então, movido de volta para uma posição a 2 m da tela tangente. A partir dessa posição, o campo deve ser duas vezes maior que a área registrada a partir de 1 m de distância. Se o paciente descreve uma área do mesmo tamanho a partir de ambas as distâncias do teste, isto levanta uma forte suspeita de perda visual funcional, mas uma série de distúrbios, como glaucoma avançado, retinose pigmentária grave e cegueira cortical, teriam de ser excluídos.

Vários outros testes diferentes podem ser escolhidos para se avaliar a validade dos diferentes graus de perda visual que pode estar em questão.

DIAGNÓSTICO DE ANORMALIDADES OCULARES

1. Microbiologia e citologia

Assim como qualquer membrana mucosa, a conjuntiva pode ser cultivada com *swabs* para a identificação de infecção bacteriana. Amostras para exame citológico são obtidas através de raspagem leve da conjuntiva palpebral (ou seja, que reveste a face interna da pálpebra), como, por exemplo, com uma pequena espátula de platina, após anestesia tópica. Para avaliação citológica de conjuntivite, usa-se coloração de Giemsa para identificar os tipos de células inflamatórias presentes, enquanto a coloração de Gram pode demonstrar a presença (e o tipo) de bactérias. Estas aplicações são discutidas em detalhes no Cap. 5.

A córnea normalmente é estéril. A base de qualquer suspeita de úlcera de córnea infecciosa deve ser raspada com espátula de platina ou com outro dispositivo para coloração de Gram e cultura. Este procedimento é realizado com lâmpada de fenda. Pelo fato de, em muitos casos, apenas quantidades mínimas de bactérias serem recuperáveis, o raspado deve ser transferido diretamente para as placas de cultura sem o uso intervencionista de meios para transporte. Qualquer quantidade de crescimento de cultura, independentemente de quão escassa seja, será considerada significativa, mas muitos casos de infecção ainda podem ser "negativos para cultura".

A cultura de líquidos intraoculares é o método-padrão para diagnóstico ou para se descartar endoftalmite bacteriana. Pode-se obter humor aquoso através da introdução de uma agulha curta de calibre 25 em uma seringa tuberculina, através do limbo, paralelamente à íris. Deve-se tomar cuidado para não traumatizar o cristalino. O rendimento diagnóstico é melhor se o vítreo for cultivado. As amostras de vítreo podem ser obtidas por meio de uma coleta com agulha via *plar* plana ou por meio de vitrectomia cirúrgica. A reação em cadeia da polimerase (PCR) das amostras de vítreo tornou-se o método de diagnóstico-padrão da retinite viral. Na avaliação da inflamação intraocular não-infecciosa, amostras de citologia são às vezes obtidas por meio de técnicas semelhantes.

2. Técnicas para exame da córnea

Várias outras técnicas estão disponíveis para uma avaliação mais especializada da córnea. O **ceratômetro** é um instrumento calibrado que mede o raio da curvatura da córnea em dois meridianos distantes 90° entre si. Se a córnea não for perfeitamente esférica, os dois raios serão diferentes. Isto é chamado de **astigmatismo** e é quantificado pela medida da diferença entre os dois raios de curvatura. As medidas do ceratômetro são utilizadas na adaptação de lentes de contato e para cálculo do grau das lentes intraoculares antes da cirurgia de catarata.

Muitas doenças da córnea causam distorção da sua superfície, que deveria ser regular, o que prejudica a sua qualidade óptica. O **fotoceratoscópio** é um instrumento que avalia a uniformidade e o nivelamento da superfície refletindo um padrão de círculos concêntricos sobre ela. Esse padrão, que pode ser visualizado e fotografado através do instrumento, normalmente deve ter uma aparência perfeitamente regular e uniforme. Irregularidades corneanas focais irão, em vez disso, distorcer os padrões circulares refletidos a partir dessa área específica.

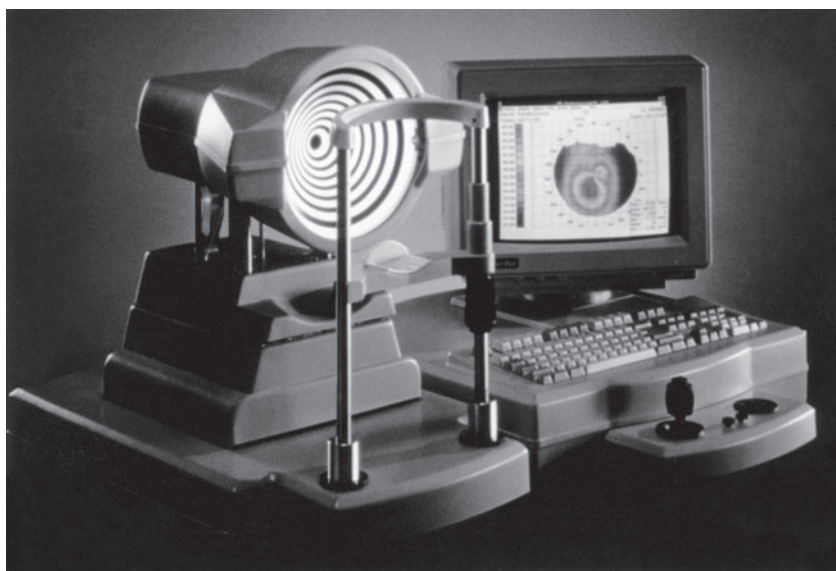
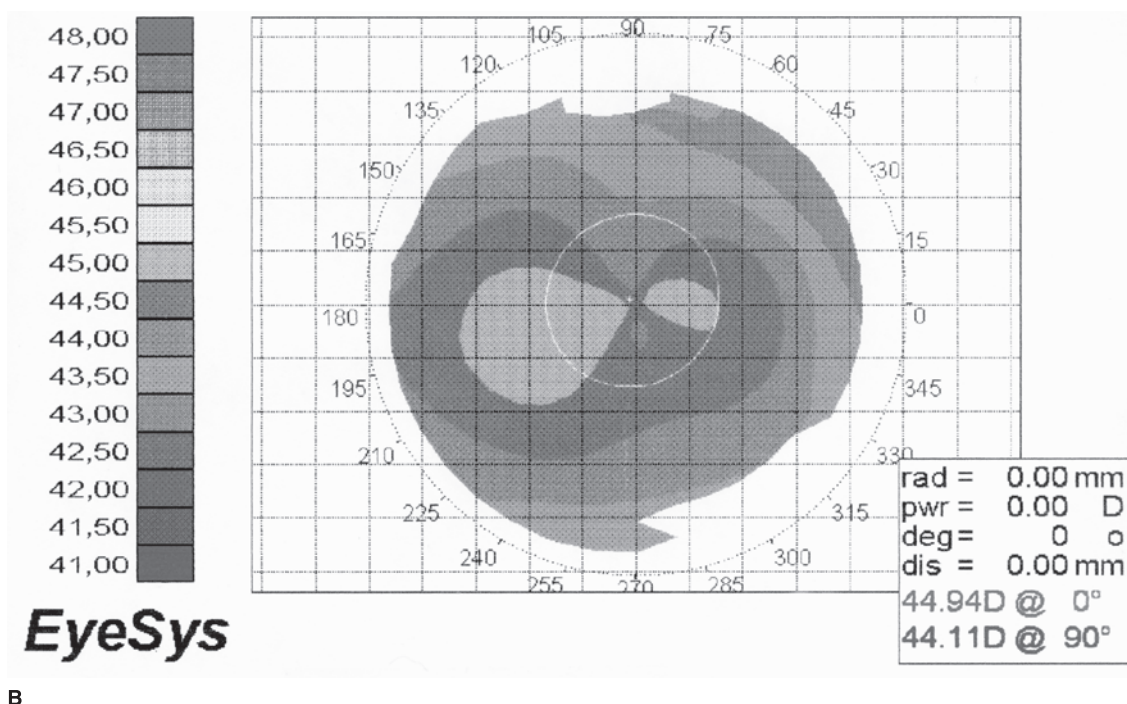
A topografia corneana computadorizada é a técnica mais avançada de mapeamento da superfície anterior da córnea. Enquanto a ceratometria fornece apenas uma única medida da curvatura corneana e a fotoceratoscopia fornece apenas informações qualitativas, esses sistemas computadorizados combinam e melhoram as informações com base nas características de ambas. Uma câmera de vídeo em tempo real registra os anéis concêntricos ceratoscópicos refletidos da córnea. Um computador pessoal digitaliza esses dados a partir de milhares de locais em toda a superfície da córnea e exibe essas medidas em um mapa codificado por cores (Fig. 2.24). Isto possibilita a quantificação e análise

A

B

Fig. 2.24 **A.** Sistema de topografia computadorizada da córnea que utiliza videoceratoscópio e computador pessoal. **B.** Exibição topográfica codificada por cores da curvatura e poder refrativo (em dioptrias) através de toda a superfície da córnea. (Fotos cortesia de EyeSys Technologies, Inc.)

de alterações mínimas na forma e no poder refrativo de toda a córnea induzidas por doença ou por cirurgia.

O endotélio é uma monocamada insubstituível de células de revestimento da superfície posterior da córnea. Essas células funcionam como bombas de líquido e são responsáveis por manter a córnea fina e desidratada, mantendo assim a sua transparência óptica. Se essas células não tiverem seu funcionamento preservado, ocorrem edema e espessamento da córnea e, por fim, redução da visão. As células endoteliais podem ser fotografadas com uma câmera especial com lâmpada de fenda, o que possibilita um estudo da morfologia celular e a realização de contagem de células. A espessura da córnea central pode ser medida com precisão com um paquímetro ultrassônico. Essas medidas são úteis para se monitorar o aumento crescente da espessura da córnea decorrente de edema causado por perda celular endotelial progressiva e, como discutimos anteriormente, para se determinar a validade das medidas da pressão intraocular obtidas por tonometria de aplanação.

3. Gonioscopia

A câmara anterior — o espaço entre a íris e a córnea — é preenchida com humor aquoso líquido. O humor aquoso, que é produzido atrás da íris pelo corpo ciliar, sai do olho através de rede de drenagem semelhante a uma peneira pequena, chamada malha trabecular. A malha é disposta como uma faixa circunferencial de tecido fino imediatamente anterior à base da íris e dentro do ângulo formado pela junção iridocorneana (Fig. 11.3). Esse recuo do ângulo pode variar em sua anatomia, pigmentação e largura de abertura — todas as quais podem afetar a drenagem aquosa e ser diagnosticamente relevantes para glaucoma.

A gonioscopia é o método de análise da anatomia do ângulo da câmara anterior com uso de aumento binocular e **lentes de gonioscopia** especiais. Os tipos Goldmann e Posner-Zeiss de lentes de gonioscopia (Fig. 2.7) têm espelhos especiais angulados que fornecem uma linha de visão paralela à superfície da íris e direcionada perifericamente para o recuo do ângulo.

Após anestesia tópica, o paciente senta-se para o exame com lâmpada de fenda e a lente de gonioscopia é colocada no olho (Fig. 2.25). Os detalhes do aumento do ângulo da câmara anterior são vistos estereoscopicamente. Ao girar-se o espelho, pode-se examinar toda a circunferência de 360° do ângulo. A mesma lente pode ser usada para direcionar o tratamento a *laser* para o ângulo como terapia para glaucoma.

Um terceiro tipo de lente de gonioscopia, a lente Koeppe, requer um iluminador especial e um microscópio binocular portátil separado. É utilizada com o paciente deitado em posição supina e, portanto, pode ser usada tanto no consultório como no centro cirúrgico (seja para diagnóstico ou cirurgia).

Fig. 2.25 Gonioscopia com lâmpada de fenda e lente de Goldmann. (Foto por M Narahara.)

4. Lente de três espelhos de Goldmann

A lente de Goldmann é um adjuvante versátil ao exame com lâmpada de fenda (Fig. 2.7). Três espelhos separados, todos com ângulos de orientação diferentes, possibilitam que a linha de visão do médico seja direcionada perifericamente para três ângulos diferentes enquanto se usa uma lâmpada de fenda-padrão. O ângulo mais anterior e agudo de visão é atingido com a lente de gonioscopia, discutida anteriormente.

Através da pupila dilatada, as outras duas lentes com espelhos direcionam a visão do médico para as periferias média e distante da retina, respectivamente. Tal como ocorre com a gonioscopia, cada lente pode ser girada 360° circunferencialmente e pode ser usada para orientar o tratamento a *laser*. Uma quarta lente central (sem espelho) é usada para examinar o vítreo posterior e a área mais central da retina. O aumento estereoscópico deste método fornece mais detalhes da mácula e do disco.

O lado da lente voltado para o paciente tem uma concavidade projetada para ajustar-se diretamente sobre a córnea topicamente anestesiada. Uma solução transparente, viscosa, de metilcelulose é colocada na concavidade da lente antes da inserção no olho do paciente. Isto elimina a interferência de interfaces ópticas, tais como bolhas, e proporciona aderência suave da lente ao olho para estabilização.

5. Fotografia do fundo de olho

Câmeras especiais para fotos da retina são utilizadas para documentar os detalhes do fundo de olho para estudo e para futura comparação. No passado, o filme-padrão era utilizado para *slides* coloridos de 35 mm. Hoje, a fotografia digital é mais comum. Tal como ocorre com qualquer forma de oftalmoscopia, uma pupila dilatada e meios oculares transparentes proporcionam a melhor visão. Todas as fotografias de fundo de olho neste livro foram tiradas com esse tipo de câmera.

Uma das aplicações mais comuns é a fotografia do disco, utilizada na avaliação de glaucoma. Uma vez que a progressão lenta da lesão do nervo óptico glaucomatoso pode ser evidente apenas por uma alteração sutil da aparência do disco ao longo do tempo (ver o Cap. 11), é necessária a documentação precisa de sua morfologia. Por meio de um ligeiro deslocamento do ângulo da câmera em duas fotos consecutivas, pode-se produzir um par "estéreo" de *slides* que irá proporcionar uma imagem tridimensional quando estudado através de um projetor de *slides* estereoscópico. A estereofotografia da pupila fornece, portanto, o meio mais sensível para detecção de aumentos da escavação glaucomatosa.

6. Angiofluoresceinografia

As capacidades das imagens fotográficas do fundo de olho podem ser extraordinariamente aumentadas pela fluoresceína, um corante cujas moléculas emitem luz verde quando estimuladas por luz azul. Quando fotografado, o corante destaca os detalhes vasculares e anatômicos do fundo de olho. A angiofluoresceinografia tornou-se indispensável no diagnóstico e na avaliação de muitas doenças da retina. Pelo fato de delinear de maneira precisa as áreas de anormalidade, trata-se de um guia essencial para o planejamento do tratamento com *laser* de doenças vasculares da retina.

Técnica

Após dilatação da pupila, o paciente senta-se em frente à câmera para retina. A fluoresceína, injetada em pequena quantidade na veia do braço, circula por todo o corpo antes de ser excretada pelos rins. À medida que o corante passa pela circulação da retina e coroide, pode ser visualizado e fotografado devido a suas propriedades de fluorescência. Dois filtros especiais no interior da câmera produzem esse efeito. Um filtro azul "**excitatório**" bombardeia as moléculas de fluoresceína com a luz azul do *flash* da câmera, fazendo com que emitam uma luz verde. O filtro de "**barreira**" possibilita que apenas essa luz verde emitida atinja o filme fotográfico, bloqueando todos os outros comprimentos de onda da luz. O resultado é uma fotografia digital em branco e preto, na qual apenas a imagem da fluoresceína é observada.

Pelo fato de as moléculas de fluoresceína não se difundirem para fora dos vasos retinianos normais, estes últimos são destacados fotograficamente pelo corante, como se observa na Fig. 2.26. A aparência de fundo difusa, de "vidro fosco", resulta do preenchimento com fluoresceína da circulação coroidal subjacente separada. As circulações coroide e da retina são anatomicamente separadas por uma monocamada fina, homogênea de células pigmentadas — o "epitélio pigmentar da retina". Uma pigmentação mais densa localizada na mácula obscurece mais dessa fluorescência coroidal de fundo (Fig. 2.26), causando a zona central mais escura na fotografia. Em contrapartida, a atrofia focal do epitélio pigmentar provoca um aumento anormal na visibilidade da fluorescência de fundo (Fig. 2.27).

Aplicações

Um avanço dos filmes motorizado de alta velocidade possibilita fotografias sequenciais rápidas do trânsito do corante através das circulações da retina e coroide ao longo do tempo. Um estudo com fluoresceína ou "angiografia", portanto, consiste em múltiplas fotos sequenciais em branco e preto do fundo de olho tiradas em momentos diferentes após injeção do corante (Fig. 2.28). As fotos da fase inicial documentam a perfusão sequencial inicial rápida do corante pela coroide, pelas artérias retinianas e pelas veias da retina. As fotos da fase posterior podem, por exemplo, demonstrar o vazamento gradual, tardio, do corante a partir de vasos anormais. Esse líquido do edema extravascular corado pela

Fig. 2.26 Angiofluoresceinografia normal da retina central. A fotografia foi tirada após o corante (aparecendo em branco) já ter sequencialmente preenchido a circulação coroidal (observada como fundo esbranquiçado mosqueado difuso), as arteríolas e as veias. A mácula aparece escura devido à pigmentação mais intensa, que obscurece a fluorescência da coroide subjacente que é visível em toda parte. (Foto cortesia de R Griffith e T King.)

Fig. 2.27 Angiofluoresceinografia anormal na qual o líquido corado com corante que se origina do coroide acumulou-se abaixo da mácula. Este é um tipo de anormalidade associada a degeneração macular relacionada com a idade (ver o Cap. 10). A atrofia secundária do epitélio pigmentar da retina sobrejacente nessa área causa visibilidade aumentada, não-obscurecida, dessa fluorescência aumentada. (Foto cortesia de R Griffith e T King.)

fluoresceína persistirá por muito tempo após a fluoresceína intravascular ter saído do olho.

A Fig. 2.28 ilustra várias anormalidades vasculares da retina que são bem demonstradas pela angiofluoresceinografia. O corante delineia alterações vasculares estruturais, como aneurismas ou neovascularização. Alterações no fluxo sanguíneo, como isquemia e oclusão vascular, são observadas como uma interrupção do padrão normal de perfusão. A permeabilidade vascular anormal é observada como um vazamento difuso de líquido do edema corado pela fluoresceína que aumenta ao longo do tempo. A hemorragia não cora com o corante, mas aparece como um vazio escuro, acentuadamente demarcado. Isto é causado por bloqueio e obscurecimento da fluorescência subjacente de fundo.

7. Angiografia com indocianina verde

A principal utilização da angiografia com fluoresceína na degeneração macular relacionada com a idade (Cap. 10) está em localizar neovascularização de coroide subrretiniana para possível fotocoagulação com *laser*. A angiografia pode mostrar uma membrana neovascular bem demarcada. Frequentemente, no entanto, a área de neovascularização de coroide é mal definida ("oculta") devido a sangue, exsudato ou líquido seroso circundante ou sobrejacente.

A angiografia com indocianina verde é uma tecnologia distinta que é superior para a realização de imagem da circulação da coroide. A fluoresceína difunde-se para fora da coriocapilar, criando uma fluorescência de fundo difusa. Ao contrário da fluoresceína, a indocianina verde é uma molécula maior que se liga completamente às proteínas plasmáticas, o que faz com que ela continue nos vasos coroidais. Assim, pode-se fazer a imagem dos vasos coroidais maiores. As propriedades fotoquímicas únicas ou singulares possibilitam que o corante seja melhor transmitido através da melanina (p. ex., no epitélio pigmentar da retina), do sangue, do exsudato e do líquido seroso. Esta técnica, por isso, serve como um complemento importante à angiografia com fluoresceína para imagem de neovascularização oculta de coroide e outras alterações vasculares de coroide.

Após a injeção de corantes, a angiografia é realizada por meio de câmeras de vídeo digitais especiais. As imagens digitais podem ser posteriormente aumentadas e analisadas por computador.

8. Tecnologias de imagem a laser *(para disco óptico e retina)*

No início do glaucoma, as alterações morfológicas do disco e da camada de fibras nervosas geralmente precedem o aparecimento de anormalidades no campo visual. Tecnologias mais recentes, como o exame de polarimetria a *laser* e o de tomografia a *laser*, fazem a imagem e quantificam os detalhes microscópicos do nervo óptico e da camada de fibras nervosas circundantes.

No exame de tomografia de varredura a *laser* confocal, reflexos a partir de um raio de varredura a *laser* são registrados em diferentes profundidades de tecido, de modo a fornecer uma série de 64 cortes tomográficos coronais perpendiculares ao eixo óptico — como uma série de exames de tomografia computadorizada. Os programas de computador mostram esses dados como uma imagem topográfica tridimensional do disco e da camada de fibras nervosas (Fig. 2.29). Dessa maneira, podem-se calcular e acompanhar a altura da camada de fibras nervosas no disco óptico e o volume da escavação, como um meio de detecção precoce de lesão do disco decorrente de glaucoma.

9. Tomografia de coerência óptica

A tomografia de coerência óptica (OCT, do inglês *optical coherence tomography*) é uma modalidade de imagem de corte transversal avançada utilizada para análise e medição das estruturas intraoculares. O princípio operacional da OCT é análogo ao da ultrassonografia, exceto quanto ao fato de que ele usa luz de comprimento de onda de 820 nm em vez de som. Pelo fato de a velocidade da luz ser quase um milhão de vezes mais rápida que a velocidade do som, a OCT pode fazer a imagem e medir estruturas em uma escala de 10 μm, em comparação com a resolução de imagem de 100 μm para a ultrassonografia. A OCT pode ser realizada através de uma pupila não-dilatada e, ao contrário da ultrassonografia, não

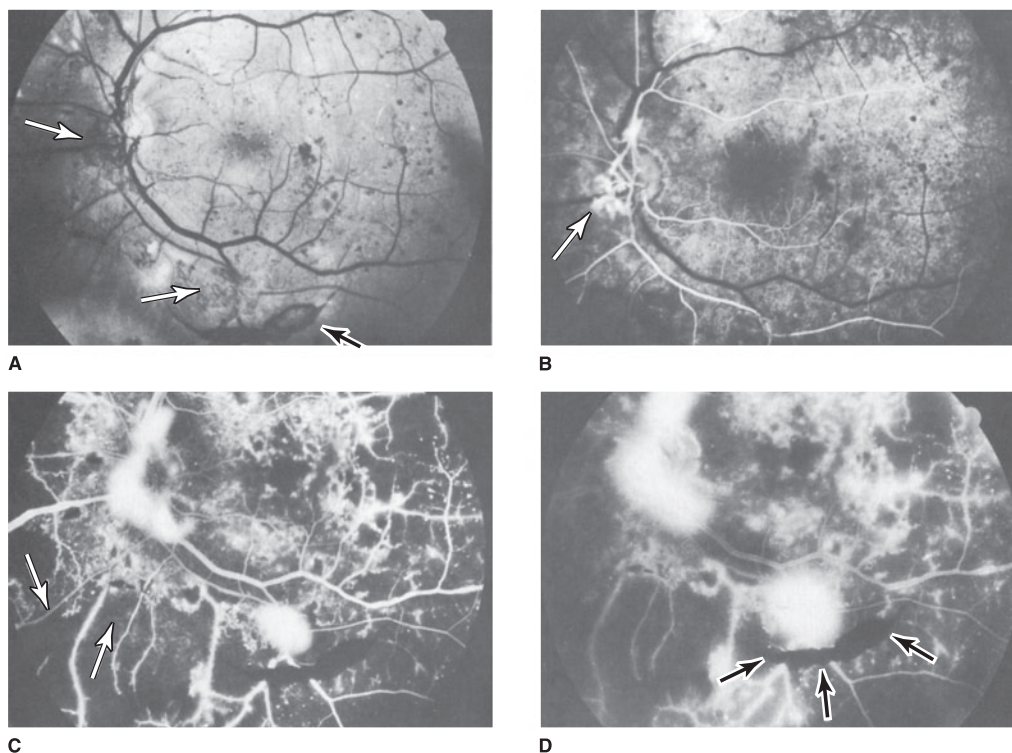



Fig. 2.28 Estudo angiográfico com fluoresceína de um olho com retinopatia diabética proliferativa que demonstra variações no padrão do corante durante vários minutos. **A.** Fotografia do fundo de olho esquerdo (antes da fluoresceína) mostrando neovascularização (vasos novos anormais) na papila e inferior à mácula (**setas**). Esta última área sangrou, produzindo hemorragia pré-retiniana arqueada, na parte de baixo da foto (**seta vazada**). **B.** Angiografia de fase inicial do mesmo olho, no qual a fluoresceína inicialmente preencheu as arteríolas e salientou a área de neovascularização do disco. **C.** Angiografia de fase intermediária do mesmo olho, no qual o corante começou a vazar para fora das áreas hiperpermeáveis de neovascularização. Além do calibre venoso irregular e dos microaneurismas (pontos brancos), áreas extensas de isquemia são aparentes devido à ausência maciça de vasos (e portanto de corante) em muitas áreas (**ver setas**). **D.** Foto de fase tardia mostrando aumento das quantidades de vazamento de corante com o tempo. Embora não core com o uso do corante, a hemorragia pré-retiniana é detectável como uma área preta uniforme, pois obscurece toda a fluorescência subjacente (**setas**). (Fotos cortesia da University of California, San Francisco.)

exige contato com o tecido analisado ou com o aparelho. A instrumentação é semelhante a uma câmera de fundo e é utilizada no consultório.

O interferômetro da OCT mede o tempo de atraso do eco de luz que é projetado a partir do diodo superluminescente e depois refletido a partir de diferentes estruturas dentro do olho. A OCT do segmento posterior possibilita uma análise detalhada do disco óptico, da camada de fibras nervosas da retina e da mácula. Alterações microscópicas na mácula, tal como edema (Fig. 2.30), podem ser digitalizadas e medidas. Para o segmento anterior, é usado um instrumento de OCT diferente que projeta um feixe de luz infravermelha de comprimento de onda mais longo (1.300 nm). Isso pode fornecer imagens de alta resolução e medidas da córnea, da íris e de dispositivos e lentes intraoculares.

10. Teste eletrofisiológico

Fisiologicamente, a "visão" resulta de uma série de sinais elétricos que se iniciam na retina e terminam no córtex occipital. A eletrorretinografia, eletro-oculografia e o potencial visual evocado são métodos de avaliação da integridade do circuito neural.

Eletrorretinografia e eletro-oculografia

A eletrorretinografia (ERG) mede a resposta elétrica da retina aos *flashes* de luz, **a eletrorretinografia por *flash***, ou a um estímulo xadrez alternado, o **ERG padrão** (**PERG**). O eletrodo de gravação é colocado sobre a superfície do olho e um eletrodo de referência é colocado sobre a pele do rosto. A amplitude do sinal elétrico é inferior

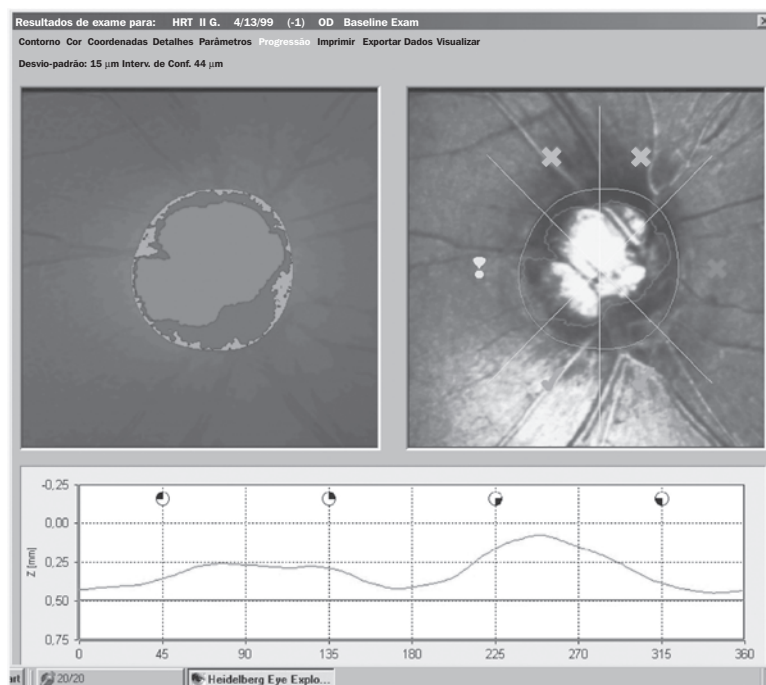



Fig. 2.29 Imagem topográfica de varredura a *laser* confocal gerada por Tomografia de Retina de Heidelberg II. Na imagem superior esquerda, as cores codificam as áreas de acordo com a altura. A área central é a depressão da escavação. A imagem direita superior analisa estatisticamente as proporções entre escavação e disco nos seis setores. "X" indica setores anormais. O gráfico registra a espessura da camada de fibra nervosa da retina. (Foto cortesia de Heidelberg Engineering.)

a 1 mV, e a amplificação do sinal e o cálculo por computador da média da resposta a tentativas repetidas são, portanto, necessários para o alcance de resultados confiáveis.

O ERG por *flash* tem dois componentes principais: a "onda a" e a "onda b". Um potencial receptor precoce que precede a "onda a" e os potenciais oscilatórios sobrepostos na "onda b" podem ser registrados em determinadas circunstâncias. A primeira parte do ERG por *flash* reflete a função dos fotorreceptores, enquanto a resposta mais tardia particularmente reflete a função das células de Müller, que são células gliais no interior da retina. A variação da intensidade, do comprimento de onda e da frequência do estímulo luminoso e o registro em condições de adaptação à luz e à escuridão modulam a forma de onda do ERG por *flash* e possibilitam o exame da função fotorreceptora dos cones e bastonetes. O ERG por *flash* é uma resposta difusa de toda a retina e, portanto, é sensível somente a doenças generalizadas e disseminadas da retina, como, por exemplo, degenerações da retina hereditárias (retinose pigmentar), nas quais as anormalidades do ERG por *flash* precedem perda visual, distrofias de retina congênitas, nas quais as anormalidades de ERG por *flash* podem preceder as anormalidades oftalmoscópicas, e retinopatias tóxicas decorrentes de fármacos ou substâncias químicas (p. ex., corpos estranhos intraoculares do ferro). Não é sensível a doença focal, da retina, mesmo quando a mácula é afetada, e não é sensível a anormalidades da camada de células ganglionares da retina, tal como na doença do nervo óptico.

A PERG também tem dois componentes principais: uma onda positiva a cerca de 50 ms (P50) e uma onda negativa a cerca de 95 ms (N95), a partir do momento da reversão do padrão. A P50 parece refletir a função macular da retina, enquanto a N95 parece refletir a função da célula ganglionar. Assim, a PERG é útil na distinção entre disfunção retiniana e do nervo óptico e no diagnóstico de doença macular.

A **eletro-oculografia** (**EOG**) mede o potencial corneorretiniano de repouso. Os eletrodos são colocados nos cantos medial e lateral para registrarem as mudanças no potencial elétrico enquanto o paciente realiza movimentos oculares horizontais. A amplitude do potencial corneorretiniano é mínima no escuro e máxima no claro. A razão entre o potencial máximo no claro e o mínimo no escuro é conhecida como **índice de Arden**. As anormalidades do EOG ocorrem principalmente em doenças que afetam de maneira difusa o epitélio pigmentar da retina e os fotorreceptores e frequentemente são semelhantes às anormalidades da

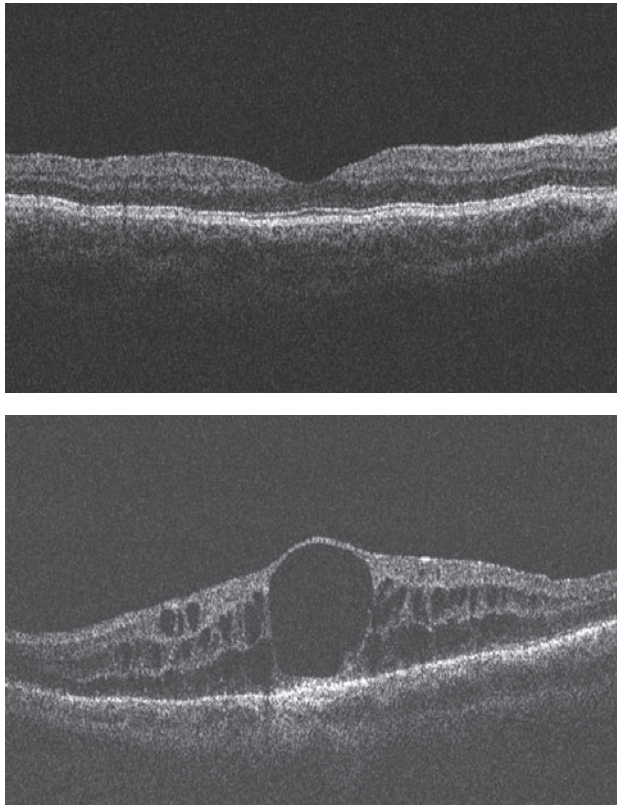



Fig. 2.30 Imagem em corte transversal de tomografia de coerência óptica de uma mácula normal (**A**) e uma mácula com edema macular cistoide mostrando cistos de líquidos intrarretinianos (**B**). (Imagens obtidas com Stratus OCT, Carl Zeiss Meditec, Inc.)

ERG por *flash*. Algumas doenças, como a distrofia viteliforme de Best, produzem uma ERG normal mas uma EOG tipicamente anormal. A EOG também é utilizada para registrar os movimentos oculares.

Potencial visual evocado

Assim como a eletrorretinografia, o potencial visual evocado (PVE) mede o potencial elétrico resultante de um estímulo visual. Entretanto, pelo fato de ser medido por eletrodos de superfície colocados sobre o córtex occipital, toda a via visual a partir da retina até o córtex deve estar íntegra para que se produza uma leitura da forma de onda elétrica normal. Assim como a onda ERG, o padrão PVE é registrado em uma escala que mostra tanto a amplitude como a latência (Fig. 2.31).

A interrupção da condução neuronial por uma lesão resultará em amplitude reduzida do PVE. A velocidade de condução reduzida, como ocorre com desmielinização, prolonga de maneira anormal a latência do PVE. Doença pré-quiasmática unilateral (da retina ou do nervo óptico) pode ser diagnosticada ao estimular-se cada olho separadamente e comparando-se as respostas. Doença pós-quiasmática (p. ex., hemianopsia homônima) pode ser identificada através da comparação das respostas do eletrodo medidas separadamente em cada hemisfério.

Proporcionalmente, a maior parte da área do lobo occipital é dedicada à mácula. Esta grande área cortical que representa a mácula também está próxima ao eletrodo de superfície, de modo que o PVE medido clinicamente é primeiramente uma resposta gerada pela mácula e pelo nervo óptico. Um PVE anormal indicaria, assim, baixa acuidade visual central, o que o torna um valioso exame objetivo em situações em que os testes subjetivos não são confiáveis. Esses pacientes podem incluir crianças, indivíduos incapazes de responder e indivíduos sob suspeita de simulação de doença.

11. Adaptação ao escuro

Ao se passar de condições de luz clara para o escuro, deve-se aguardar um tempo antes de a retina readquirir sua sensibilidade máxima com baixas quantidades de luz. Este fenômeno é chamado de adaptação ao escuro. Esta pode ser quantificada por meio da medida da recuperação da sensibilidade retiniana a níveis baixos de luz com o tempo após um período-padrão de exposição à luz. A adaptação ao escuro é frequentemente anormal nas doenças

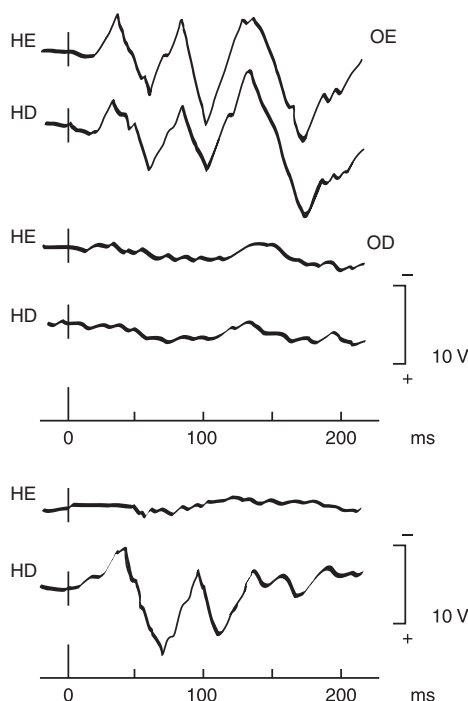



Fig. 2.31 **Em cima.** PVE normal gerado por estímulo do olho esquerdo (OE) é contrastada com ausência de resposta do olho direito (OD), que tem uma grave lesão do nervo óptico. HE e HD significam registros dos eletrodos sobre os hemisférios esquerdo e direito do lobo occipital. **Embaixo.** PVE com hemianopsia homônima direita. Nenhuma resposta é registrada a partir do hemisfério esquerdo. (Cortesia de M Feinsod.)

retinianas caracterizadas por disfunção de bastonetes e por visão noturna deficiente.

DIAGNÓSTICO DE ANORMALIDADES EXTRAOCULARES

1. Avaliação do sistema lacrimal

Avaliação da produção lacrimal

A lágrima e seus componentes são produzidos pela glândula lacrimal e pelas glândulas acessórias na pálpebra e na conjuntiva (ver o Cap. 4). O **teste de Schirmer** é um método simples de avaliação da produção bruta de lágrima. As fitas de Schirmer são fitas descartáveis secas de 35 mm de comprimento de papel-filtro. A ponta de uma extremidade é dobrada na incisura preexistente de modo que possa formar pregas sobre a margem da pálpebra inferior imediatamente lateral à córnea.

As lágrimas no saco conjuntival irão provocar umidificação progressiva da fita de papel. A distância entre a principal extremidade úmida e a dobra inicial pode ser medida após 5 min por uma régua graduada em milímetros. As faixas de medições normais variam, dependendo do uso de anestésico tópico. Sem anestesia, a irritação decorrente da fita de Schirmer em si irá provocar lacrimejamento reflexo, aumentando assim a medida. Com anestesia, a presença de menos de 5 mm de umidade após 5 min é considerada anormal.

Graus significativos de ressecamento crônico causam alterações de superfície nas áreas expostas da córnea e da conjuntiva. A **fluoresceína** irá corar áreas puntatas de perda epitelial na córnea. Outro corante, a **rosa-bengala**, é capaz de corar células em sofrimento da conjuntiva e da córnea antes que elas realmente se degenerem e se desprendam.

Avaliação da drenagem lacrimal

A anatomia do sistema de drenagem lacrimal é discutida nos Caps. 1 e 4. A ação de bombeamento das pálpebras traz as lágrimas nasalmente para os canais canaliculares superiores e inferiores através dos pontos lacrimais localizados medialmente em cada margem da pálpebra. Após se acumularem no saco lacrimal, as lágrimas drenam para a nasofaringe através do duto nasolacrimal. Os sintomas de lacrimejamento são frequentemente causados por um aumento da produção lacrimal como uma resposta reflexa a algum tipo de irritação ocular. Contudo, a perviedade e a função do sistema de drenagem lacrimal devem ser verificadas na avaliação de lacrimejamento inexplicável em outros aspectos.

O teste de **Jones I** avalia se todo o sistema de drenagem está funcionando. O corante fluoresceína concentrado é instilado no saco conjuntival do lado em que há suspeita de obstrução. Após 5 min, usa-se um *swab* Calgi de algodão para tentar recuperar o corante a partir da parte de baixo da corneto nasal inferior. Pode-se também pedir ao paciente que assoe o nariz em um lenço de papel, que é verificado quanto à presença do corante. A recuperação de qualquer corante indica que o sistema de drenagem está funcionando.

O teste de **Jones II** é realizado se nenhuma quantidade de corante for recuperada, indicando alguma anormalidade do sistema. Após anestesia tópica, uma sonda de metal com ponta lisa é usada para dilatar suavemente um dos pontos lacrimais (geralmente o inferior). Uma seringa de 3 mℓ contendo água destilada ou solução salina é preparada e fixada a uma cânula de irrigação lacrimal especial. Essa cânula com ponta rombuda é usada para intubar suavemente o canalículo inferior e injeta-se líquido à medida que o paciente inclina-se para a frente. Com sistema de drenagem patente, o líquido deve fluir facilmente para a nasofaringe do paciente sem resistência.

Se agora a fluoresceína puder ser recuperada pelo nariz após irrigação, talvez tenha havido obstrução parcial. A recuperação de líquido claro sem fluoresceína, contudo, pode indicar incapacidade das pálpebras de bombear

inicialmente o corante para o saco lacrimal com um aparelho de drenagem pérvio quanto a outros aspectos. Se nenhum líquido puder ser irrigado por meio da nasofaringe com a utilização de uma seringa, há presença de oclusão total. Por último, alguns problemas de drenagem podem ser causados por estenose do ponto lacrimal palpebral, caso em que a dilatação preparatória pode ser terapêutica.

2. Métodos de avaliação da órbita

Exoftalmometria

É necessário um método para medir a localização anteroposterior do globo em relação à borda óssea orbitária. A borda orbital lateral é um marco distinto, facilmente palpável, usado como ponto de referência.

O exoftalmômetro (Fig. 2.32) é um instrumento portátil com dois dispositivos idênticos de medida (um para cada olho), ligados por barra horizontal. Pode-se variar a distância entre os dois dispositivos deslizando-se um em direção ao outro ou para longe do outro, e cada um tem uma protusão que se ajusta sobre a extremidade da borda orbitária lateral correspondente. Quando devidamente alinhados, um conjunto de espelhos anexado reflete uma imagem lateral de cada olho delineada ao lado de uma escala de medição, calibrada em milímetros. A ponta da imagem da córnea está alinhada com a leitura de uma escala que representa a sua distância da borda orbitária.

O paciente senta-se olhando para o médico. A distância entre os dois dispositivos de medida é ajustada de modo que cada um se alinhe com e fique ao lado de sua borda orbital correspondente. Para possibilitar a reprodutibilidade para medidas repetidas no futuro, registra-se a distância entre os dois dispositivos a partir de uma escala adicional sobre a barra horizontal. Ao usar-se a primeira escala do espelho, a posição do olho direito do paciente é medida enquanto ele fixa o olho esquerdo do médico. O olho esquerdo do paciente é medido enquanto ele fixa o olho direito do médico.

A distância entre a córnea e a borda orbitária tipicamente varia de 12 a 20 mm e as duas medidas normalmente variam 2 mm uma da outra. Observa-se uma distância maior na exoftalmia, que pode ser unilateral ou bilateral. Esta protrusão anormal do olho para a frente pode ser produzida por qualquer aumento significativo do conteúdo orbitário, devido ao tamanho fixo da cavidade óssea orbitária. As causas podem incluir hemorragia de órbita, neoplasia, inflamação ou edema.

Ultrassonografia

A ultrassonografia utiliza o princípio do sonar para o estudo das estruturas que não podem ser diretamente visíveis. Pode ser usada para avaliação do globo ou da órbita. Ondas sonoras de alta frequência são emitidas a partir de um transmissor especial em direção ao tecido-alvo. Conforme as ondas sonoras recuam de volta dos diversos componentes dos tecidos, elas são coletadas por um receptor que as amplifica e exibe em uma tela de osciloscópio.

Uma única sonda que contém tanto o transmissor como o receptor é colocada sobre o olho e usada para dirigir o feixe de som (Fig. 2.33). Várias estruturas na sua trajetória irão refletir ecos distintos (que chegam em momentos diferentes) de volta para a sonda. Aqueles derivados de estruturas mais distais chegam por último, tendo percorrido um trajeto mais distante.

Existem dois métodos de ultrassonografia clínica: modo A e modo B. Em um **exame de ultrassonografia de modo A**, o feixe de som é dirigido em linha reta. Cada eco de retorno é exibido como uma espícula cuja amplitude é dependente da densidade do tecido refletor. As espículas são

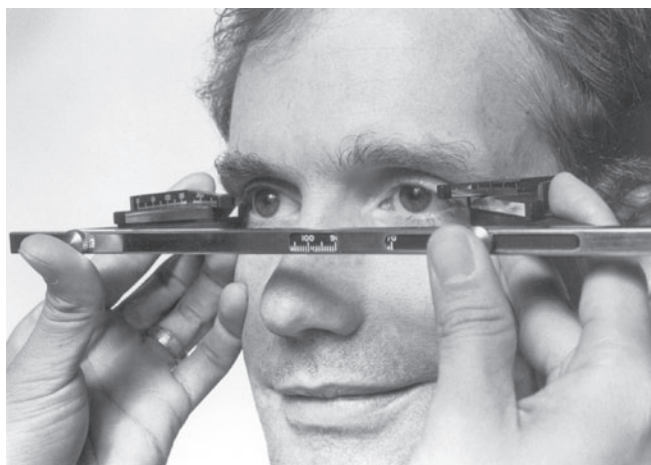



Fig. 2.32 Exoftalmômetro de Hertel. (Foto de M Narahara.)

Fig. 2.33 Ultrassonografia por meio de sonda de modo B. A imagem aparecerá na tela do osciloscópio, visível ao fundo. (Foto de M Narahara.)

dispostas em sequência temporal, com a latência de cada sinal de chegada correlacionando-se com a distância entre a estrutura e a sonda (Fig. 2.34). Se a mesma sonda for agora girada através de todo o olho, obtém-se uma série contínua de modo A isolado. A partir do somatório espacial dessas múltiplas varreduras lineares, pode-se construir uma imagem bidimensional, ou de **modo B**.

Ambos os modos A e B podem ser usados para se fazer a imagem e diferenciar a doença orbitária ou anatomia intraocular ocultada por opacidade de meio. Além da definição do tamanho e da localização de massas intraoculares e orbitárias, os modos A e B podem fornecer indícios sobre as características teciduais de uma lesão (p. ex., sólidas, císticas, vasculares, calcificadas).

Para fins de medição, o modo A é o método mais preciso. Os ecos sonoros refletidos a partir de dois locais separados irão atingir a sonda em momentos diferentes. Esta separação temporal pode ser usada para cálculo da distância entre os pontos, com base na velocidade do som no meio tecidual. A medida ocular mais comumente utilizada é a medição do comprimento axial (córnea até retina). Isto é importante na cirurgia de catarata, a fim de se calcular o grau de um implante de lente intraocular. Um exame de varredura também pode ser usado para se quantificar o tamanho do tumor e monitorá-lo ao longo do tempo.

A aplicação de técnicas de ultrassonografia pulsada e Doppler espectral na ultrassonografia orbitária fornece informações sobre a vascularização da órbita. Certamente é possível determinar a direção do fluxo na artéria oftálmica e nas veias oftálmicas e a reversão do fluxo nesses vasos que ocorre na oclusão da artéria carótida interna e na fístula carotideocavernosa, respectivamente. Até o momento, o valor da medida das velocidades de fluxo em vários vasos, como as artérias ciliares posteriores, por não ser capaz de medir o diâmetro do vaso sanguíneo não está completamente estabelecido.

3. Radiologia oftalmológica (raios X, tomografia computadorizada)

Os raios X simples e os exames de tomografia computadorizada (Figs. 13.1 e 13.2) são úteis na avaliação de distúrbios **orbitários** e **intracranianos**. A TC em particular tornou-se o método mais amplamente usado para localizar e caracterizar doença estrutural na via visual extraocular. As anormalidades orbitárias comuns demonstradas pela tomografia computadorizada incluem neoplasias, massas inflamatórias, fraturas e aumento dos músculos extraoculares associado a doença de Graves.

As aplicações **intraoculares** da radiologia são feitas principalmente para detecção de corpos estranhos após

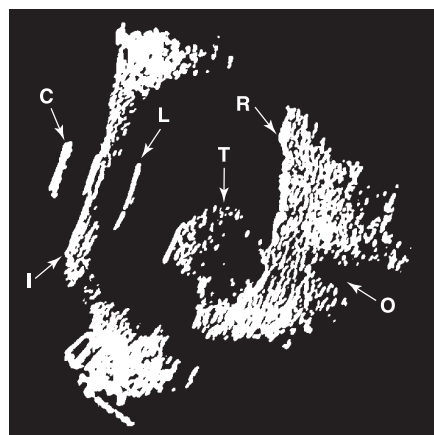
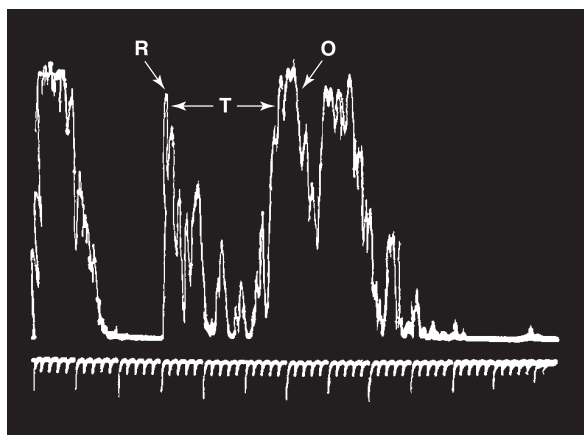



Fig. 2.34 Modo A (**esquerda**) e modo B (**direita**) de um tumor intraocular (melanoma). C = córnea; I = íris; L = cápsula posterior do cristalino; O = nervo óptico; R = retina; T = tumor. (Cortesia de RD Stone.)

traumatismo e demonstração de cálcio intraocular em tumores como o retinoblastoma. O exame de TC é útil para a localização de corpo estranho devido à sua capacidade de reformatação multidimensional e de fazer imagens das paredes oculares.

4. A ressonância magnética

A técnica de ressonância magnética (RM) tem muitas aplicações no diagnóstico orbitário e intracraniano. Avanços, como as bobinas de superfície do receptor e cortes finos, melhoraram a resolução anatômica do olho e da órbita.

Ao contrário da TC, a técnica de RM não expõe o paciente a radiação ionizante. As incidências multidimensionais (axial, coronal e sagital) são possíveis sem que seja necessário reposicionar o paciente. Como a RM pode causar movimento de metal, não deve ser usada se houver presença de um corpo estranho metálico.

Pelo fato de diferenciar melhor os tecidos de diferentes conteúdos de água, a RM é superior à TC na sua capacidade de fazer imagens de edema, áreas de desmielinização e lesões vasculares. O osso gera um sinal fraco na ressonância magnética, possibilitando uma melhor resolução da doença intraóssea e uma visão mais clara da fossa intracraniana posterior. Exemplos de exame de RM são apresentados nos Caps. 13 e 14.

BIBLIOGRAFIA

Alward W: *Color Atlas of Gonioscopy.* American Academy of Ophthalmology, 2000.

Anderson DR: *Automated Static Perimetry,* 2nd ed. Mosby, 1999.

Berkow JW *et al*: *Fluorescein and Indocyanine Green Angiography: Technique and Interpretation,* 2nd ed. American Academy of Ophthalmology, 1997.

Boothe WA *et al*: The Tono-Pen: A manometric and clinical study. Arch Ophthalmol 1988;106:1214.

Broadway D *et al*: *Ophthalmology Examination Techniques: Questions and Answers.* Butterworth Heinemann, 1999.

Byrne SF, Green RL: *Ultrasound of the Eye and Orbit,* 2nd ed. Mosby, 2001.

Chauhan BC *et al*: Optic disc and visual field changes in a prospective longitudinal study of patients with glaucoma. Comparison of scanning laser tomography with conventional perimetry and optic disc photography. Arch Ophthalmol 2001;119:1492. [PMID: 11594950]

Choplin NT, Edwards RP: *Visual Field Testing with the Humphrey Field Analyzer: A Text and Clinical Atlas,* 2nd ed. Slack, 1999.

Cohen EJ *et al*: Corneal endothelial photography. A report by the American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology 1997; 104:1360–1365.

Cohen EJ *et al*: Corneal topography. A report by the American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology 1999;106:1628–1638.

Delgado MF *et al*: Automated perimetry: A report by the American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology 2002;109:2362– 2374.

Drake M: *A Primer on Automated Perimetry.* Vol 11, No. 8, in: *Focal Points 1993: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1993.

Ellis BD, Hogg JP: *Neuroimaging for the General Ophthalmologist.* Vol 16, No. 8, in: *Focal Points 1998: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1998.

Faulkner W: *Macular Function Testing Through Opacities.* Vol 4, Module 2, in: *Focal Points 1986: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1986.

Fellman RL *et al*: *Gonioscopy: Key to Successful Management of Glaucoma.* Vol 2, Module 7, in: *Focal Points 1984: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1984.

Fishman GA *et al*: *Electrophysiologic Testing in Disorders of the Retina, Optic Nerve, and Visual Pathway,* 2nd ed. American Academy of Ophthalmology, 2001.

Garcia-Ferrer FJ *et al*: *New Laboratory Diagnostic Techniques for Corneal and External Diseases.* Vol 20, Module 9, in: *Focal Points 2002: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 2002.

Hirst LW: *Clinical Evaluation of the Corneal Endothelium.* Vol 4, Module 8, in: *Focal Points 1986: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1986.

Holder GE: The pattern electroretinogram in anterior visual pathway dysfunction and its relationship to the pattern visual evoked potential: A personal clinical review of 743 eyes. Eye 1997;11:924.

Hosten N, Bornfeld N: *Imaging of the Globe and Orbit.* Thieme, 1998.

Hoyt CS, Paks MM: *How to Examine the Eye of the Neonate.* Vol 7, Module 1, in: *Focal Points 1989: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1989.

Huang D, Kaiser P, Lowder C, Traboulsi E: *Retinal Imaging.* Mosby, 2006.

Ip MS, Duker JS: *Advances in Posterior Segment Imaging Techniques.* Vol 17, Module 7, in: *Focal Points 1999: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1999.

James CB, Benjamin L: *Ophthalmology: Investigation and Examination Techniques.* Mosby, 2006.

Johnson CA, Spry P: *Automated Perimetry.* Vol 20, No. 10, in: *Focal Points 2002: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 2002.

Kline LB: *Computed Tomography in Ophthalmology.* Vol 3, Module 9, in: *Focal Points 1985: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1985.

Koch DD: *The Role of Glare Testing in Managing the Cataract Patient.* Vol 6, Module 4, in: *Focal Points 1988: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1988.

Laquis SJ *et al*: *Orbital Imaging.* Vol 22, Module 12, in: *Focal Points 2004: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 2004.

Ledford JK: *The Complete Guide to Ocular History Taking.* Slack, 1999.

Lee DA *et al*. Optic Nerve Head and Retinal Nerve Fiber Layer Analysis. A report by the American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology 1999;106:1414–1424.

Maguire LJ: *Computerized Corneal Analysis.* Vol 14, No. 5, in: *Focal Points 1996: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1996.

Mannis MJ: Making sense of contrast sensitivity testing. Arch Ophthalmol 1987;105:627.

Masters BR: *Noninvasive Diagnostic Techniques in Ophthalmology.* Springer, 1990.

Miller BW: A review of practical tests for ocular malingering and hysteria. Surv Ophthalmol 1973;17:241.

Newman SA: *Automated Perimetry in Neuro-Ophthalmology.* Vol 13, No. 6, in: *Focal Points 1995: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1995.

Puliafito CA *et al*: *Optical Coherence Tomography of Ocular Diseases.* Slack, 1996.

Rosenthal ML, Fradin S: The technique of binocular indirect ophthalmoscopy. Highlights Ophthalmol 1966;9:179. (Re-printed as Appendix in: Hilton GF *et al*: *Retinal Detachment,* 2nd ed. American Academy of Ophthalmology, 1995.

Salinas Van Orman E *et al*: *Nerve Fiber Layer and Optic Disk Imaging in Glaucoma.* Vol 24, Module 8, in: *Focal Points 2006: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 2006.

Savage JA: *Gonioscopy in the Management of Glaucoma.* Vol 24, Module 3, in: *Focal Points 2006: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 2006.

Schwartz B: *Optic Disc Evaluation in Glaucoma.* Vol 8, Module 12, in: *Focal Points 1990: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1990.

Schwartz GS: *The Eye Exam: A Complete Guide.* Slack, 2006.

Slavin ML: *Functional Visual Loss.* Vol 9, Module 2, in: *Focal Points 1991: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1991.

Spry PGD *et al*: *Advances in Automated Perimetry.* Vol 20, Module 10, in: *Focal Points 2002: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 2002.

Stein HA *et al*: *The Ophthalmic Assistant: A Guide for Ophthalmic Medical Personnel,* 7th ed. Mosby, 2000.

Sunness JS: *Clinical Retinal Function Testing.* Vol 9, Module 1, in: *Focal Points 1991: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1991.

Thompson HS *et al*: How to measure the relative afferent pupillary defect. Surv Ophthalmol 1981;26:39.

Thompson HS, Kardon RH: *Clinical Importance of Pupillary Inequality.* Vol 10, No. 10, in: *Focal Points 1992: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1992.

Tomsak RL: *Magnetic Resonance Imaging in Neuro-ophthalmology.* Vol 4, Module 10, in: *Focal Points 1986: Clinical Modules for Ophthalmologists.* American Academy of Ophthalmology, 1986.

von Noorden GK, Campos EC: *Binocular Vision and Ocular Motility: Theory and Management of Strabismus,* 6th ed. Mosby, 2002.

Walsh TJ: *Visual Fields: Examination and Interpretation,* 2nd ed. American Academy of Ophthalmology, 1996.

Wang M: *Corneal Topography in the Wavefront Era: A Guide for Clinical Application.* Slack, 2006.

Weinreb RN: Assessment of optic disc topography for diagnosing and monitoring glaucoma. Arch Ophthalmol 1998;116:1229. [PMID: 9747686]

Williams GA *et al*: Single-field fundus photography for diabetic retinopathy screening. A report by the American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology 2004;111:1055–1062.

Wilson FM: *Practical Ophthalmology: A Manual for Beginning Residents,* 5th ed. American Academy of Ophthalmology, 2005.

Wirtschafter JD *et al*: *Magnetic Resonance Imaging and Computed Tomography: Clinical Neuro-Orbital Anatomy.* American Academy of Ophthalmology, 1992.

Yannuzzi LA *et al*: *Indocyanine Green Angiography.* Mosby, 1997.

Tratamento oftalmológico

3

Allan J. Flach, PharmD, MD e Frederick W. Fraunfelder, MD

MEDICAMENTOS OCULARES COMUMENTE UTILIZADOS

Allan J. Flach, PharmD, MD

Este texto destina-se a servir como uma lista concisa de medicamentos oftalmológicos comumente utilizados. Para informações mais detalhadas, devem-se consultar os textos completos de farmacologia e toxicologia.

ANESTÉSICOS TÓPICOS

Os anestésicos tópicos são úteis para procedimentos diagnósticos e terapêuticos, como tonometria, remoção de corpos estranhos ou suturas, gonioscopia, raspagem conjuntival e pequenas cirurgias sobre a córnea e a conjuntiva. Uma ou duas gotas geralmente são suficientes, mas a dosagem poderá ser repetida durante o procedimento.

Proparacaína, tetracaína e oxibuprocaína são os anestésicos tópicos mais comumente usados. Para fins práticos, pode-se dizer que têm potência anestésica equivalente.

A solução de cocaína a 1 a 4% também é utilizada para anestesia tópica.

Observação: *os anestésicos tópicos nunca devem ser prescritos para uso doméstico,* uma vez que a aplicação prolongada pode provocar complicações na córnea e mascarar doença ocular grave.

Cloridrato de proparacaína

Preparação: solução a 0,5%. A preparação combinada de proparacaína e fluoresceína está disponível como Fluoracaína.
Dosagem: 1 gota e repetir quando necessário.
Início e duração da ação: a anestesia começa em 20 s e dura 10 a 15 min.
Comentário: o menos irritante dos anestésicos tópicos.

Cloridrato de tetracaína

Preparações: solução a 0,5% e pomada a 0,5%.
Dosagem: 1 gota e repetir quando necessário.
Início e duração de ação: a anestesia ocorre em 1 min e dura 15 a 20 min.
Comentário: a instilação é bastante dolorosa.

Cloridrato de benoxinato ou oxibuprocaína

Preparação: solução a 0,4%.
Dosagem: 1 gota e repetir quando necessário.
Início e duração da ação: a anestesia começa em 1 ou 2 min e tem duração de 10 a 15 min.
Comentário: benoxinato a 0,4% e fluoresceína a 0,25% podem ser usados antes de tonometria de aplanação.

ANESTÉSICOS LOCAIS PARA INJEÇÃO

Lidocaína, procaína e mepivacaína são anestésicos locais comumente usados para cirurgia ocular. Agentes de ação mais prolongada, como bupivacaína e etidocaína, frequentemente são misturados com outros anestésicos locais para prolongar a duração do efeito. Os anestésicos locais são extremamente seguros quando utilizados com cautela, mas o médico deve estar ciente da potencial ação sistêmica tóxica quando ocorre rápida absorção a partir do local da injeção, com dosagem excessiva, ou após injeção intravascular inadvertida.

A adição de hialuronidase aumenta a chance de propagação do anestésico e encurta o início de ação para menos de 1 min. Por estas razões, a hialuronidase é comumente utilizada em injeções retrobulbares e peribulbares antes da facectomia. Os anestésicos injetáveis são utilizados pelos oftalmologistas mais comumente em pacientes idosos, que podem ser suscetíveis a desenvolver arritmias cardíacas; portanto, l-epinefrina deve ser utilizada em diluições entre 1:50.000 e 1:200.000.

Cloridrato de lidocaína

Devido ao seu início rápido e ação mais longa (1 a 2 h), a lidocaína tornou-se o anestésico local mais comumente utilizado. É aproximadamente duas vezes mais potente que a procaína. Até 30 mℓ de solução a 1%, sem epinefrina, podem ser utilizados com segurança. Em cirurgia de catarata, 15 a 20 mℓ geralmente são mais do

que suficientes. A dose máxima segura é de 4,5 mg/kg sem epinefrina e 7 mg/kg com epinefrina. Lidocaína intracameral em solução a 1% sem conservantes é empregada para anestesia na cirurgia de catarata.

Cloridrato de procaína

Preparações: solução a 1%, 2% e 10%.
Dosagem: aproximadamente 50 mℓ de uma solução a 1% podem ser injetados sem causar efeitos sistêmicos. A dose máxima segura é de 10 mg/kg.
Duração da ação: 45 a 60 min.

Cloridrato de mepivacaína

Preparações: solução a 1%, 1,5%, 2% e 3%.
Dosagem: infiltração e bloqueio do nervo, até 20 mℓ de solução a 1% ou 2%. *Duração da ação*: aproximadamente 2 h.
Comentário: a carbocaína é semelhante em potência à lidocaína. Geralmente é utilizada em pacientes que são alérgicos à lidocaína. A dose máxima segura é de 7 mg/kg.

Cloridrato de bupivacaína

Preparações: solução a 0,25%, 0,5% e 0,75%.
Dosagem: a solução a 0,75% tem sido usada mais frequentemente em oftalmologia. A dose máxima de segurança em um adulto é de 250 mg com epinefrina e 200 mg sem epinefrina. A bupivacaína é frequentemente misturada com uma quantidade igual de lidocaína.
Início e duração de ação: o início de ação é mais lento que o da lidocaína, mas a ação persiste por muito mais tempo (de 6 a 10 h).

Cloridrato de etidocaína

Preparações: solução a 1% e 1,5%.
Dosagem: a dose máxima segura de etidocaína é de 4 mg/kg sem epinefrina e 5,5 mg/kg com epinefrina. Este agente é frequentemente misturado com a lidocaína para anestesia local em cirurgia oftalmológica.
Início e duração de ação: o início de ação é mais lento que o da lidocaína, mas mais rápido que o da bupivacaína. A duração da ação é aproximadamente duas vezes mais longa que a da lidocaína (4 a 8 h).

MIDRIÁTICOS E CICLOPLÉGICOS

Tanto os midriáticos como os cicloplégicos dilatam a pupila. Além disso, os cicloplégicos causam paralisia de acomodação (o paciente não consegue ver objetos próximos, como, por exemplo, palavras impressas). São fármacos comumente usados em oftalmologia, isoladamente e em combinação. Os principais usos são (1) para dilatar as pupilas e facilitar a oftalmoscopia; (2) para paralisar os músculos de acomodação, especialmente em pacientes jovens, como auxiliar na refração; e (3) para dilatar a pupila e paralisar os músculos da acomodação na uveíte, evitando formação de sinéquias e alívio da dor e fotofobia. Uma vez que tanto os midriáticos como os cicloplégicos dilatam a pupila, deve-se utilizá-los com extrema cautela em olhos com ângulo da câmara anterior estreito, pois tanto um midriático quanto um cicloplégico pode causar glaucoma de ângulo fechado nesse tipo de olho.

1. Midriáticos (simpaticomiméticos)

A fenilefrina é um midriático sem efeito cicloplégico.

Cloridrato de fenilefrina

Preparações: solução a 0,12%, 2,5% e 10%.
Dosagem: 1 gota e repetir em 5 a 10 min.
Início e duração de ação: os efeitos geralmente ocorrem 30 min após a instilação e duram 2 a 3 h.
Comentário: a fenilefrina é usada tanto isoladamente como em associação com cicloplégicos para facilitar a oftalmoscopia, no tratamento de uveíte e para dilatar a pupila antes da cirurgia de catarata. A solução a 10% não deve ser utilizada em recém-nascidos, em pacientes cardíacos ou em pacientes que receberam reserpina, guanetidina ou antidepressivos tricíclicos, devido a um aumento da suscetibilidade a efeitos vasopressores.

2. Cicloplégicos (parassimpaticolíticos)

Sulfato de atropina

Preparações: solução de 0,5 a 3%; pomada, 0,5% e 1%.
Dosagem: para refração em crianças, instilar 1 gota de solução de 0,25 a 0,5% em cada olho, 2 vezes/dia durante 1 ou 2 dias antes do exame e, em seguida, 1 h antes do exame; pomada, porção de pomada de 0,5 cm 2 vezes/dia durante 2 dias antes do exame.
Início e duração de ação: o início da ação ocorre em 30 a 40 min. Um efeito máximo é atingido em cerca de 2 h. O efeito dura por até 2 semanas em um olho normal; mas, na presença de inflamação aguda, o fármaco deve ser instilado 2 ou 3 vezes/dia para que seus efeitos sejam mantidos.
Toxicidade: as gotas de atropina devem ser usadas com cautela para evitar reações tóxicas resultantes da absorção sistêmica. Insônia e inquietação com ressecamento e rubor da pele da face, boca seca,

febre, inibição da sudorese e taquicardia são sintomas tóxicos proeminentes, particularmente em crianças pequenas.

Comentário: a atropina é um cicloplégico eficaz e de longa ação. Além de seu uso para cicloplegia em crianças, a atropina é aplicada topicamente 2 ou 3 vezes/dia no tratamento de irite. Também é usada para manter a pupila dilatada após procedimentos cirúrgicos intraoculares.

Brometo de escopolamina

Preparação: solução a 0,25%.

Dosagem: 1 gota, 2 ou 3 vezes/dia.

Início e duração da ação: a cicloplegia ocorre em cerca de 40 min e tem duração de 3 a 5 dias quando a escopolamina é usada como auxílio à refração em olhos normais. A duração da ação é muito mais curta em olhos inflamados.

Toxicidade: a escopolamina ocasionalmente provoca tonturas e desorientação, principalmente em idosos.

Comentário: a escopolamina é um cicloplégico eficaz. É utilizada no tratamento de uveíte, na refração das crianças e no pós-operatório.

Brometo de homatropina

Preparações: solução a 2% e 5%.

Dosagem: para refração, 1 gota em cada olho e repetir duas ou três vezes a intervalos de 10 a 15 min.

Início e duração da ação: o efeito cicloplégico máximo dura cerca de 3 h, mas o tempo completo de recuperação é de cerca de 36 a 48 h. Em determinados casos, a ação mais curta é uma vantagem em relação à escopolamina e à atropina.

Toxicidade: sensibilidade e efeitos adversos associados à instilação tópica de homatropina são raros.

Cloridrato de ciclopentolato

Preparações: solução a 0,5%, 1% e 2%.

Dosagem: para refração, 1 gota em cada olho e repetir após 10 min.

Início e duração de ação: o início da dilatação e a cicloplegia ocorrem em 30 a 60 min. A duração da ação é inferior a 24 h.

Comentário: o ciclopentolato é mais popular que a homatropina e a escopolamina na refração, devido à sua duração de ação mais curta. Ocasionalmente, pode ocorrer neurotoxicidade, manifestada por incoerência, alucinações visuais, fala arrastada e ataxia. Essas reações são mais comuns em crianças.

Tropicamida

Preparações: solução a 0,5% e 1%; 0,25% associado a 1% de brometo de hidroxanfetamina.

Dosagem: 1 gota de solução a 1% duas ou três vezes a intervalos de 5 min.

Início e duração de ação: o tempo necessário para se obter o efeito cicloplégico máximo geralmente é de 20 a 25 min e a duração desse efeito é de apenas 15 a 20 min; portanto, a duração do exame após instilação de tropicamida é importante. A recuperação completa requer 5 a 6 h.

Comentário: a tropicamida é um midriático eficaz de ação cicloplégica fraca, sendo, portanto, mais útil para oftalmoscopia.

Cloridrato de ciclopentolato — cloridrato de fenilefedrina

Preparações: solução, cloridrato de ciclopentolato a 0,2% e cloridrato de fenilefrina a 1%.

Dosagem: 1 gota a cada 5 a 10 min para duas ou três doses. Deve-se aplicar pressão sobre o saco nasolacrimal após instilação da gota para minimizar a absorção sistêmica.

Início e duração da ação: midríase e alguma cicloplegia ocorrem nos primeiros 3 a 6 min. Em geral, a duração da ação é de menos de 24 h. Esta combinação de fármacos tem valor especial no exame de recém-nascidos prematuros e crianças pequenas.

FÁRMACOS USADOS NO TRATAMENTO DO GLAUCOMA

A concentração usada e a frequência de instilação devem ser individualizadas com base nas medidas tonométricas. Deve-se usar a menor dose que efetivamente controle a pressão intraocular e evite danos ao nervo óptico.

Todos os parassimpaticomiméticos reduzem a pressão intraocular através do aumento da drenagem de humor aquoso pela malha trabecular.

1. Fármacos colinérgicos de ação direta (parassimpaticomiméticos)

Cloridrato e nitrato de pilocarpina

Preparações: solução a 0,25%, 0,5 a 6%, 8% e 10%; gel, 4%. Também disponível em um sistema de liberação contínua.

Dosagem: 1 gota até 6 vezes/dia; uma porção de 1,2 cm de gel no fundo-de-saco conjuntival inferior, ao deitar.

Comentário: a pilocarpina foi lançada em 1876 e ainda é um fármaco antiglaucomatoso comumente usado.

Carbacol tópico

Preparação: solução a 0,75%, 1,5%, 2,25% e 3%.
Dosagem: 1 gota em cada olho 3 ou 4 vezes/dia.
Comentário: o carbacol é pouco absorvido através da córnea e geralmente é usado se a pilocarpina for ineficaz. Sua duração de ação é de 4 a 6 h. Se o cloreto de benzalcônio for usado como veículo, a penetração do carbacol é significativamente maior. A farmacodinâmica do carbacol também inclui atividade indireta.

2. Fármacos anticolinesterásicos de ação indireta

Salicilato e sulfato de fisostigmina

Preparações: solução a 0,25%, e pomada a 0,25%.
Dosagem: 1 gota 3 ou 4 vezes/dia ou uma porção de 0,5 cm de pomada 1 ou 2 vezes/dia.
Comentário: a alta incidência de reações alérgicas tem limitado o uso deste antigo e raramente usado fármaco antiglaucomatoso. Pode ser combinado na mesma solução com pilocarpina.
Os parassimpaticomiméticos a seguir são fortes e de longa duração e são utilizados quando outras medicações antiglaucomatosas não controlam a pressão intraocular. São empregados com menor frequência do que no passado. A miose produzida é extrema; espasmo ciliar e miopia são comuns. A irritação local é comum e acredita-se que o iodeto de fosfolina seja cataratogênico em alguns pacientes. Pode ocorrer bloqueio pupilar. Com o desenvolvimento de medicamentos antiglaucomatosos mais novos, estes agentes são menos comumente utilizados do que no passado.

Iodeto de ecotiofato (iodeto de fosfolina)

Preparações: solução a 0,03%, 0,06%, 0,125% e 0,25%.
Dosagem: 1 gota 1 ou 2 vezes/dia ou menos frequentemente, dependendo da resposta.
Comentário: o iodeto de ecotiofato é um fármaco de ação prolongada semelhante ao isoflurofato que tem a vantagem de ser hidrossolúvel e causar menos irritação local. Pode ocorrer toxicidade sistêmica em forma de estimulação colinérgica, incluindo salivação, náuseas, vômitos e diarreia. Os efeitos colaterais oculares incluem formação de catarata, espasmo de acomodação e formação de cisto na íris.

Brometo de demecário

Preparações: solução a 0,125% e 0,25%.
Dosagem: 1 gota, 1 ou 2 vezes/dia.
Comentário: pode ocorrer toxicidade sistêmica semelhante àquela associada ao iodeto de ecotiofato.

3. Fármacos adrenérgicos (simpaticomiméticos); não-específicos

No tratamento do glaucoma, a epinefrina tem as vantagens de longa duração de ação (12 a 72 h) e ausência de miose, o que é especialmente importante em pacientes com catarata incipiente (efeito sobre a visão não-acentuado). Pelo menos 25% dos pacientes desenvolvem alergias locais, enquanto outros se queixam de cefaleia e palpitação cardíaca. A epinefrina exerce efeitos nos receptores tanto α como β.

A epinefrina atua principalmente através do aumento da drenagem de humor aquoso. No entanto, também tem a capacidade de reduzir a produção de humor aquoso após uso prolongado.

Algumas das preparações disponíveis para uso no glaucoma em ângulo aberto estão listadas a seguir. A posologia é a mesma para todos (ou seja, 1 gota 2 vezes/dia). A dipivefrina é uma forma esterificada de epinefrina que é rapidamente hidrolisada em epinefrina. Sua farmacodinâmica é a mesma que a da epinefrina.

Borato de epinefrina, 0,5%, 1% e 2%.
Cloridrato de epinefrina, 0,25%, 0,5%, 1% e 2%.
Cloridrato de dipivefrina, 0,1%.

4. Fármacos adrenérgicos (simpaticomiméticos); relativamente α_2 específicos

Cloridrato de apraclonidina

Preparação: solução a 0,5% e 1%.
Dosagem: 1 gota de solução a 1% antes de tratamento a *laser* de segmento anterior e uma segunda gota após a conclusão do procedimento. Uma gota de solução a 0,5% 2 ou 3 vezes/dia, como tratamento adjuvante a curto prazo, em pacientes com glaucoma que estão recebendo outros medicamentos.
Comentário: o cloridrato de apraclonidina é um agonista α_2 adrenérgico relativamente seletivo que tem sido aplicado topicamente para prevenção e tratamento de elevações da pressão intraocular após procedimentos com *laser* no segmento anterior. Também é utilizado como terapia adjuvante em pacientes sob tratamento clínico máximo tolerado que necessitam de uma redução ainda maior da pressão intraocular. A apraclonidina reduz a pressão intraocular, diminuindo

a formação de humor aquoso, cujo mecanismo exato não é claramente compreendido. Também pode melhorar a drenagem do humor aquoso. Ao contrário da clonidina, a apraclonidina não parece atravessar as barreiras do sangue e tecido facilmente e produz poucos efeitos adversos. Os efeitos adversos sistêmicos relatados incluem reduções ocasionais na pressão arterial diastólica, bradicardia e sintomas do sistema nervoso central como insônia, irritabilidade e redução da libido. Os efeitos adversos oculares incluem branqueamento da conjuntiva, elevação da pálpebra superior, midríase e ardência.

Tartarato de brimonidina

A brimonidina é um agonista α_2 adrenérgico relativamente específico que reduz a pressão intraocular através da diminuição da produção aquosa e talvez também pelo aumento no fluxo de drenagem através da via uveoescleral. Tem apenas um efeito mínimo sobre a frequência cardíaca e a pressão arterial.

Preparação: solução a 0,15%.

Dosagem: 1 gota, 2 ou 3 vezes/dia. Pode ser usado como monoterapia ou em combinação com outros medicamentos para glaucoma. Frequentemente usado como fármaco substituto em pacientes incapazes de tolerar os betabloqueadores.

Toxicidade: boca seca, ardor e vermelhidão são as reações colaterais mais comuns.

5. Fármacos de bloqueio beta-adrenérgico (simpaticolíticos)

Maleato de timolol

Preparações: solução a 0,25% e 0,5%; gel, 0,25% e 0,5%.

Dosagem: 1 gota de 0,25% ou 0,5% em cada olho, 1 ou 2 vezes/dia, se necessário. Uma gota de gel, 1 vez/dia.

Comentário: o maleato de timolol é um agente bloqueador beta-adrenérgico não- seletivo aplicado topicamente para tratamento do glaucoma de ângulo aberto, glaucoma do afácico e alguns tipos de glaucoma secundário. Uma única aplicação pode diminuir a pressão intraocular durante 12 a 24 h. Descobriu-se que o timolol é eficaz em alguns pacientes com glaucoma grave inadequadamente controlado por terapia antiglaucomatosa de tolerância máxima com outros fármacos. O fármaco não afeta o tamanho da pupila ou a acuidade visual. Embora o timolol, em geral, seja bem-tolerado, deve-se prescrevê-lo de maneira cautelosa para pacientes com contraindicações conhecidas a fármacos bloqueadores beta-adrenérgicos (p. ex., asma, insuficiência cardíaca). (Ver adiante a discussão sobre os efeitos adversos.)

Cloridrato de betaxolol

Preparações: solução a 0,25% e 0,5%.

Dosagem: 1 gota, 1 ou 2 vezes/dia.

Comentário: o betaxolol tem eficácia comparável à do timolol no tratamento do glaucoma. Sua seletividade relativa ao receptor β_1 reduz o risco de efeitos colaterais pulmonares, particularmente em pacientes com doença reativa das vias respiratórias.

Cloridrato de levobunolol

Preparações: solução a 0,25% e 0,5%.

Dosagem: 1 gota, 1 ou 2 vezes/dia.

Comentário: o levobunolol é um bloqueador β_1 e β_2 não-seletivo. Tem efeitos comparáveis àqueles do timolol no tratamento do glaucoma.

Cloridrato de metipranolol

Preparação: solução a 0,3%.

Dosagem: 1 gota, 1 ou 2 vezes/dia.

Comentário: o metipranolol é um bloqueador β_1 e β_2 não-seletivo com efeitos oculares semelhantes aos do timolol.

Cloridrato de carteolol

Preparação: solução a 1%.

Dosagem: 1 gota, 1 ou 2 vezes/dia.

Comentário: o carteolol é um betabloqueador não-seletivo com efeitos farmacológicos semelhantes aos dos outros betabloqueadores tópicos usados para tratamento do glaucoma.

6. Inibidores da anidrase carbônica; administração oral

A inibição da anidrase carbônica no corpo ciliar reduz a secreção de humor aquoso. A administração oral de inibidores da anidrase carbônica é especialmente útil na redução da pressão intraocular em casos selecionados de glaucoma de ângulo aberto, e eles podem ser usados com algum efeito no glaucoma de ângulo fechado.

Os inibidores da anidrase carbônica em uso são derivados da sulfonamida. A administração oral produz o efeito máximo em cerca de 2 h; a administração intravenosa, em 20 min. A duração do efeito máximo é de 4 a 6 h após administração oral.

Os inibidores da anidrase carbônica administrados por via oral são utilizados em pacientes cuja pressão intraocular não pode ser controlada com colírio. São

valiosos para esse propósito, mas têm muitos efeitos adversos indesejáveis, como depleção de potássio, distúrbios gástricos, diarreia, dermatite esfoliativa, formação de cálculos renais, falta de ar, cansaço, acidose e formigamento das extremidades. Desde o advento do timolol, dos inibidores tópicos da anidrase carbônica, de outros medicamentos mais novos para tratar o glaucoma e da terapia a *laser*, os inibidores sistêmicos da anidrase carbônica estão sendo utilizados com menor frequência.

Acetazolamida

Preparações e dosagem:
Oral: comprimidos, 125 mg e 250 mg; administrar 125 a 250 mg 2 a 4 vezes/dia (de modo que a dosagem não exceda 1 g em 24 h). Cápsulas de liberação contínua, 500 mg; administrar 1 cápsula 1 ou 2 vezes/dia.
Parenteral: podem-se administrar ampolas de 500 mg IM ou IV por curtos períodos em pacientes que não toleram o fármaco por VO.

Metazolamida

Preparação: comprimidos de 25 e 50 mg.
Dosagem: 50 a 100 mg, 2 ou 3 vezes/dia (o total não deve exceder 600 mg/dia).

Diclorfenamida

Preparação: comprimidos de 50 mg.
Dosagem: administrar uma dose inicial de 100 a 200 mg seguida de 100 mg a cada 12 h até que a resposta desejada seja obtida. A dose normal de manutenção para o glaucoma é de 25 a 50 mg, 3 ou 4 vezes/dia. A dose diária total não deverá exceder 300 mg/dia.

7. Inibidores da anidrase carbônica; administração tópica

A dorzolamida e a brinzolamida são inibidores tópicos da anidrase carbônica. São derivados da sulfonamida com penetração da córnea suficiente para atingir o epitélio secretor do corpo ciliar e reduzir a pressão intraocular pela redução da secreção de humor aquoso.

Cloridrato de dorzolamida

Preparação: solução a 2%.
Dosagem: 1 gota, 2 a 4 vezes/dia. Uma ou outra preparação (dorzolamida ou brinzolamida) pode ser usada. Pode-se utilizá-lo como monoterapia, mas mais frequentemente é utilizado em combinação com outros medicamentos para glaucoma.
Toxicidade: reações locais incluem ardor e ferroadas, ceratopatia superficial pontilhada e reações alérgicas da conjuntiva. É comum um sabor amargo após a administração. Os efeitos adversos sistêmicos associados aos agentes orais para anidrase carbônica são raros com as formulações tópicas.

Suspensão oftálmica de brinzolamida

Preparação: suspensão a 1%.
Dosagem: 1 gota, 2 a 4 vezes/dia.

8. Análogos da prostaglandina

Estes agentes parecem reduzir a pressão intraocular por meio do aumento da drenagem de humor aquoso, principalmente através da via uveoscleral. Podem ser utilizados sozinhos ou em combinação com outros medicamentos para glaucoma.

Latanoprosta

Preparação: solução a 0,005%.
Dosagem: 1 gota ao dia.
Toxicidade: ver Unoprostona isopropílica, adiante.

Travoprosta

Preparação: solução a 0,004%.
Dosagem: 1 gota ao dia.
Toxicidade: ver Unoprostona isopropílica, adiante.

Bimatoprosta

Preparação: solução a 0,03%.
Dosagem: 1 gota ao dia.
Toxicidade: ver Unoprostona isopropílica, adiante.

Unoprostona isopropílica

Preparação: solução a 0,15%.
Dosagem: 2 gotas ao dia.
Toxicidade: todas as quatro preparações são associadas a aumento da pigmentação castanha da íris, hiperemia conjuntival, ceratopatia epitelial pontilhada e uma sensação de corpo estranho. Além disso, eles podem agravar a inflamação ocular e foram associados ao desenvolvimento de edema macular cistoide.

9. Preparações de combinações tópicas

Estão sendo desenvolvidas inúmeras preparações com combinações farmacológicas de diferentes agentes, principalmente defendidas por melhorarem a adesão ao tratamento, mas não necessariamente resultam em uma redução tão grande da pressão intraocular, como se espera a partir do somatório dos efeitos isolados dos agentes administrados em separado. Incluem latanoprosta a

0,005% e timolol a 0,5%, 1 vez/dia, de manhã, dorzolamida a 2% e timolol a 0,5%, 2 vezes/dia, brimonidina a 0,2% e timolol a 0,5%, 2 vezes/dia, travoprosta a 0,004% e timolol a 0,5%, 1 vez/dia, e bimatoprosta a 0,03% e timolol a 0,5%, 1 vez/dia.

10. Agentes osmóticos

Os agentes hiperosmóticos, como ureia, manitol e glicerina, são usados para reduzir a pressão intraocular, tornando o plasma hipertônico ao humor aquoso. Esses agentes são geralmente utilizados no tratamento de glaucoma agudo (ângulo fechado) e, às vezes, em pré-operatório ou pós-operatório de cirurgia quando a redução da pressão intraocular é indicada. A posologia para todos é de aproximadamente 1,5 g/kg.

Glicerina

Preparações e dosagem: a glicerina em geral é administrada por via oral em solução a 50% com água, suco de laranja ou com solução salina normal com sabor sobre gelo (1 mℓ de glicerina pesa 1,25 g). A dose é de 1 a 1,5 g/kg.

Início e duração da ação: o efeito hipotensivo máximo ocorre em 1 h e dura 4 a 5 h.

Toxicidade: náuseas, vômitos e cefaleia ocorrem ocasionalmente.

Comentário: a administração oral e a ausência de efeito diurético são vantagens significativas da glicerina sobre outros agentes hiperosmóticos.

Isosorbida

Preparação: solução a 45%.

Dosagem: 1,5 g/kg VO.

Início e duração da ação: semelhante aos da glicerina.

Comentário: ao contrário da glicerina, a isosorbida não produz calorias ou elevação da glicemia. Outras reações colaterais são semelhantes às da glicerina. Cada 220 mℓ de isosorbida contêm 4,6 mEq de sódio.

Manitol

Preparação: solução injetável de 5 a 25%.

Dosagem: 1,5 a 2 g/kg IV, geralmente em concentração de 20%.

Início e duração de ação: o efeito hipotensor máximo ocorre em cerca de 1 h e dura 5 a 6 h.

Comentário: problemas com sobrecarga cardiovascular e edema pulmonar são mais comuns com este agente, devido ao grande volume de líquido exigido.

Ureia

Preparação: solução a 30% de ureia liofilizada em açúcar invertido.

Dosagem: 1 a 1,5 g/kg IV.

Início e duração de ação: o efeito hipotensor máximo ocorre em aproximadamente 1 h e dura 5 a 6 h.

Toxicidade: extravasamento acidental no local da injeção pode causar reações locais que vão desde irritação leve até necrose tecidual.

CORTICOSTEROIDES TÓPICOS

Indicações

A terapia com corticosteroide tópico está indicada para distúrbios inflamatórios do segmento anterior do globo. Alguns exemplos são conjuntivite alérgica, uveíte, episclerite, esclerite, flictênula, ceratite superficial pontilhada, ceratite intersticial e conjuntivite vernal.

Administração e dosagem

Os corticosteroides e determinados derivados variam na sua atividade anti-inflamatória. A potência relativa entre a prednisolona e a hidrocortisona é de 4 vezes; entre dexametasona e betametasona, 25 vezes. Os efeitos adversos não são reduzidos com os fármacos de maior potência, embora a dose terapêutica seja menor.

A duração do tratamento varia de acordo com o tipo de lesão e pode estender-se de alguns dias a vários meses.

A terapia inicial para uma inflamação ocular grave consiste em instilar gotas a cada 1 ou 2 h, enquanto acordado. Quando uma resposta favorável for observada, deve-se reduzir gradualmente a dose e suspender o uso o mais rapidamente possível.

Atenção! Os efeitos colaterais da terapia esteroide local são exacerbação de ceratite por herpes simples, ceratite fúngica, formação de catarata incomum e glaucoma de ângulo aberto (comum). Estes efeitos são produzidos em menor grau com a terapia esteroide sistêmica. Qualquer paciente que receba terapia ocular tópica com corticosteroides ou terapia sistêmica a longo prazo com corticosteroides deve estar sob os cuidados de um oftalmologista.

Adiante, temos uma lista parcial dos corticosteroides tópicos disponíveis para uso oftalmológico:

Pomada de hidrocortisona, 0,5%, 0,12%, 0,125% e 1%
Suspensão de acetato de prednisolona, 0,125% e 1%
Solução de fosfato sódico de prednisolona, 0,125% e 1%
Suspensão de fosfato sódico de dexametasona, 0,1%; pomada, 0,05%
Suspensão de medrisona, 1%
Suspensão de fluorometolona, 0,1% e 0,25%; pomada, 0,1%
Suspensão de rimexalona, 1%

COMBINAÇÕES DE CORTICOSTEROIDES E AGENTES ANTI-INFECCIOSOS

Existem inúmeros produtos comercializados que contêm combinações de doses fixas de corticosteroides e um ou mais agentes anti-infecciosos. Esses produtos são usados por oftalmologistas principalmente para tratar distúrbios nos quais ambos os agentes são necessários, como, por exemplo, ceratite marginal devida a uma infecção estafilocócica combinada e reação alérgica, blefaroconjuntivite e ceratoconjuntivite flictenular. Também são utilizados no pós-operatório.

Estas combinações não devem ser usadas para tratar conjuntivite ou blefarite decorrente de causas desconhecidas. Não devem ser utilizadas como substitutos exclusivamente para agentes anti-infecciosos, mas apenas quando também houver uma indicação precisa de corticosteroides. Combinações de esteroides e de agentes anti-infecciosos podem causar todas as mesmas complicações que ocorrem com as preparações esteroides tópicas usadas isoladamente.

ANTI-INFLAMATÓRIOS NÃO-ESTEROIDES (AINE)

Os AINE orais — indometacina, 75 mg/dia, flurbiprofeno, 150 mg/dia, ou ibuprofeno, 600 mg/dia — são o tratamento de primeira linha para esclerite. Irritação e hemorragia gástrica são um risco. As preparações oftálmicas tópicas dos vários AINE promovem biodisponibilidade ocular com pouca toxicidade. Esses agentes atuam principalmente bloqueando a síntese das prostaglandinas através da inibição da ciclo-oxigenase, a enzima que catalisa a conversão de ácido araquidônico em prostaglandinas. Alguns oftalmologistas usam combinações de corticosteroides tópicos e AINE para tratar inflamação ocular.

Atualmente, o flurbiprofeno a 0,03%, e o suprofeno a 1%, foram aprovados pelo FDA para inibição de miose durante cirurgia de catarata. O cetorolaco a 0,5% está aprovado para utilização na conjuntivite alérgica sazonal. O diclofenaco e o cetorolaco foram os primeiros AINE de aplicação tópica aprovados para tratamento de inflamação pós-operatória após cirurgia de catarata e para alívio da dor e da fotofobia em pacientes submetidos a cirurgia refrativa a *laser* da córnea. Além disso, dois AINE novos aplicados topicamente, suspensão de nepafenaco e solução de bronfenaco, estão agora disponíveis no mercado. Outra preparação, suspensão de indometacina a 1%, não está disponível nos EUA. Apesar de não terem sido aprovados pelo FDA para esta indicação, os AINE de uso tópico são frequentemente utilizados para prevenção e tratamento do edema macular cistoide após cirurgia de catarata.

OUTROS FÁRMACOS USADOS NO TRATAMENTO DE CONJUNTIVITE ALÉRGICA

Cromoglicato de sódio

Preparação: solução a 4%.
Dosagem: 1 gota, 4 a 6 vezes/dia.
Comentário: o cromoglicato é útil no tratamento de muitos tipos de conjuntivite alérgica. A resposta à terapia geralmente ocorre em alguns dias, mas às vezes só ocorre se o tratamento for mantido por várias semanas. O cromoglicato atua inibindo a liberação de histamina e a substância de reação lenta da anafilaxia (SRS-A) a partir dos mastócitos. Não é útil no tratamento de sintomas agudos.

Fumarato de cetotifeno

Preparação: solução a 0,025%.
Dosagem: 2 vezes/dia.
Comentário: o cetotifeno tem atividade anti-histamínica e estabilizadora de mastócitos.

Lodoxamida trometamina

Preparação: solução a 0,1%.
Dosagem: 1 gota, 4 vezes/dia.
Comentário: a lodoxamida é um estabilizador de mastócitos que inibe as reações de hipersensibilidade imediata tipo 1. É indicada no tratamento de reações alérgicas dos tecidos oculares externos, incluindo conjuntivite vernal e ceratite vernal. Tal como acontece com o cromoglicato, uma resposta terapêutica, em geral, só ocorre depois de decorridos alguns dias de tratamento.

Nedocromila sódica

Preparação: solução a 2%.
Dosagem: 2 vezes/dia.
Comentário: a nedocromila tem o início rápido de um anti-histamínico e a verdadeira atividade estabilizadora dos mastócitos.

Cloridrato de olapadina

Preparação: solução a 0,1%.
Dosagem: 2 vezes/dia, a intervalos de 6 a 8 h.
Comentário: a olapatadina tem ação tanto anti-histamínica como estabilizadora de atividade dos mastócitos.

Cloridrato de levocabastina

Preparação: suspensão a 0,05%.

Dosagem: 1 gota, 4 vezes/dia.
Comentário: a levocabastina é um antagonista seletivo potente do receptor H_1 da histamina. É útil na redução de sintomas agudos da conjuntivite alérgica. O alívio dos sintomas ocorre em minutos após a aplicação e dura até 2 h.

Difumarato de emedastina

Preparação: solução a 0,05%.

Cetorolaco de trometamina

Preparação: solução a 0,5%.
Dosagem: 1 gota, 4 vezes/dia.
Comentário: este é o único inibidor da ciclo-oxigenase aprovado pelo FDA para alergia.

Vasoconstritores e descongestionantes

Estas categorias de fármacos também são de interesse no tratamento da conjuntivite alérgica.

MEDICAMENTOS OFTÁLMICOS ANTI-INFECCIOSOS

1. Soluções e pomadas antibióticas tópicas

Os antibióticos são comumente usados no tratamento de infecção ocular externa, incluindo conjuntivite bacteriana, hordéolo, blefarite marginal e úlceras de córnea bacterianas. A frequência de utilização está relacionada com a gravidade do distúrbio. A antibioticoterapia das infecções intraoculares está definida no Quadro 3.1.

Bacitracina, neomicina, polimixina, eritromicina, tetraciclina, gentamicina e tobramicina são os antibióticos tópicos mais comumente utilizados. São utilizados separadamente ou em combinação, em solução e em pomada.

Bacitracina

Preparação: pomada, 500 U/g. Disponível comercialmente em combinações com a polimixina B.
Comentário: a maioria dos organismos Gram-positivos é sensível à bacitracina. Não é usada sistemicamente devido à sua nefrotoxicidade.

Quadro 3.1 Dose padronizada para adultos de determinados antimicrobianos na endoftalmite [1, 2]

	Dose intravítrea (0,1 mℓ)[3, 4]	Dose subconjuntival (0,5 mℓ)[3]	Dose oral ou intravenosa[3]
Amicacina	0,4 mg	25 mg	6 mg/kg IV a cada 12 h
Anfotericina B	0,005 a 0,01 mg	1 a 2 mg	Variável (determinada caso a caso)
Cefamandol	1 a 2 mg	75 mg	1 g IV a cada 6 a 8 h[5]
Cefazolina	2,25 mg	100 mg	1 a 1,5 g IV a cada 6 a 8 h
Ceftazidima	2 mg	100 mg	2 g IV a cada 12/12 h
Ceftriaxona	1 mg		1 a 2 g IV 1 ou 2 vezes/dia
Ciprofloxacino			750 mg VO 2 vezes/dia
Clindamicina	0,5 a 1 mg	30 mg	600 a 900 mg IV a cada 8 h
Gentamicina	0,1 a 0,2 mg	20 mg	1 mg/kg IV a cada 8 h[5]
Meticilina	2 mg	100 mg	1 a 2 g IV a cada 6 h
Miconazol	0,025 mg	5 mg	200 a 600 mg IV a cada 8 h
Tobramicina	0,5 mg	20 mg	1 mg/kg IV a cada 8 h[5]
Vancomicina	1 mg	25 mg	1 g IV a cada 12 h

[1]Modificado e reproduzido, com autorização, de Parke DW, Brinton GS: Endophthalmitis. Em *Infections of the Eye,* 2ª ed., Tabara KF, Hyndiuk RA (eds.). Little Brown, 1996.
[2]Doses mais altas foram recomendadas em alguns casos. As doses listadas aqui são consideradas adequadas pelo autor com base nos estudos de toxicidade do fármaco.
[3]A principal terapia para endoftalmite microbiana é o tratamento intravítreo, complementado por terapia subconjuntival e tópica, especialmente em infecção ocular primária de superfície. A terapia sistêmica não parece apresentar vantagens adicionais na endoftalmite exógena após cirurgia intraocular primária, mas é indicada na endoftalmite endógena e para tratamento e profilaxia de endoftalmite que complica o traumatismo ocular.
[4]Preparações antibióticas intravítreas não devem conter conservantes.
[5]Nefrotóxico. Dose ajustada com base na depuração de creatinina e no peso corporal.

Eritromicina

A eritromicina em pomada, a 0,5%, é um agente eficaz, especialmente na conjuntivite estafilocócica. Pode ser usada como substituta do nitrato de prata na profilaxia de oftalmia neonatal.

Neomicina

Preparações: solução a 2,5 e 5 mg/mℓ; pomada, 3,5 a 5 mg/g. Disponível comercialmente em combinações com bacitracina e polimixina B.

Dosagem: aplicar pomada ou gotas 3 ou 4 vezes/dia. Soluções contendo 50 a 100 mg/mℓ foram utilizadas para úlcera corneana.

Comentário: eficaz contra micro-organismos Gram-negativos e Gram-positivos. Em geral, a neomicina é combinada com algum outro fármaco para ampliar o seu espectro de atividade. É mais conhecida na prática oftalmológica como Neosporina, tanto em solução como em pomada, na qual é combinada com polimixina e bacitracina. Se o medicamento for usado durante mais de 1 semana, desenvolve-se sensibilidade cutânea de contato em 5% dos pacientes.

Polimixina B

Preparações: pomada, 10.000 U/g; suspensão, 10.000 U/mℓ. Disponível comercialmente em combinação com bacitracina e neomicina.

Comentário: eficaz contra muitos micro-organismos Gram-negativos.

2. Preparações tópicas de antibióticos sistêmicos

O uso tópico de antibióticos comumente utilizados sistemicamente deve, se possível, ser evitado, porque a sensibilização do paciente pode interferir no uso sistêmico futuro. No entanto, em determinados casos o julgamento clínico sobrepõe-se a esse princípio se o fármaco for especialmente eficaz localmente e o distúrbio for grave. Um bom exemplo disto é a tetraciclina no tratamento de tracoma, a infecção ocular mais comum no mundo.

As fluoroquinolonas (ciprofloxacino, gatifloxacino, moxifloxacino, norfloxacino e ofloxacino) recentemente tornaram-se disponíveis para uso oftalmológico. Esses agentes são eficazes contra uma ampla variedade de patógenos oculares Gram-positivos e Gram-negativos, incluindo *Pseudomonas aeruginosa*. Têm sido utilizadas principalmente para tratamento de úlcera de córnea, mas também têm sido administradas para tratamento de conjuntivite bacteriana resistente.

Tetraciclinas

Preparações: suspensão de 10 mg/mℓ; pomada a 10 mg/g.

Comentário: a tetraciclina, a oxitetraciclina e a clorotetraciclina têm um uso limitado em oftalmologia, porque a sua eficácia é, com muita frequência, prejudicada pelo desenvolvimento de cepas resistentes. Soluções desses compostos são instáveis, com exceção da Acromicina no óleo de gergelim, que é amplamente utilizado no tratamento do tracoma. A pomada pode ser utilizada para profilaxia da oftalmia neonatal.

Gentamicina

Preparações: solução a 3 mg/mℓ; pomada a 3 mg/g.

Comentário: a gentamicina é amplamente aceita para uso em infecções oculares graves, especialmente úlceras de córnea causadas por micro-organismos Gram-negativos. Também é eficaz contra muitos estafilococos Gram-positivos, mas não é eficaz contra estreptococos. Muitas cepas de bactérias resistentes à gentamicina se desenvolveram.

Tobramicina

Preparações: solução a 3 mg/mℓ; pomada a 3 mg/g.

Comentário: tem atividade antimicrobiana semelhante à da gentamicina, mas é mais eficaz contra estreptococos. Melhor reservá-la para tratamento de ceratites por pseudomonas, para as quais é mais eficaz.

Cloranfenicol

Preparações: solução a 5 e 10 mg/mℓ; pomada a 10 mg/g.

Comentário: o cloranfenicol é eficaz contra uma ampla variedade de micro-organismos Gram-positivos e Gram-negativos. Raramente causa sensibilização local, mas casos de anemia aplásica foram associados à terapia de longa duração.

Ciprofloxacino

Preparação: solução a 3 mg/mℓ.

Dosagem: para tratamento de conjuntivite, 1 gota a cada 2 a 4 h. Para tratamento da úlcera de córnea, 1 gota a cada 15 a 30 min no primeiro dia, 1 gota a cada hora no segundo dia e, em seguida, 1 gota a cada 4 h.

Gatifloxacino

Preparação: solução a 3 mg/mℓ.
Dosagem: para conjuntivite e úlcera de córnea, a mesma dosagem do ciprofloxacino. Esta fluoroquinolona de quarta geração é mais eficaz contra um espectro mais amplo de bactérias Gram-positivas e micobactérias atípicas do que as fluoroquinolonas anteriores.

Moxifloxacino

Preparação: solução a 5 mg/mℓ.
Dosagem: esta quarta geração de fluoroquinolonas é mais eficaz contra um espectro mais amplo de bactérias Gram-positivas e micobactérias atípicas do que as fluoroquinolonas anteriores.

Norfloxacino

Preparação: solução a 3 mg/mℓ.
Dosagem: para conjuntivite e úlceras de córnea, a mesma do ciprofloxacino.

Ofloxacino

Preparação: solução a 3 mg/mℓ.
Dosagem: para conjuntivite e úlceras de córnea, a mesma do ciprofloxacino.

3. Combinação de agentes antibióticos

Estão disponíveis várias preparações oftálmicas que contêm combinações de antibióticos e agentes bacteriostáticos (Quadro 3.2).

4. Sulfonamidas

As sulfonamidas são os fármacos mais comumente utilizados no tratamento de conjuntivites bacterianas. Suas principais vantagens incluem (1) atividade contra micro-organismos Gram-positivos e Gram-negativos; (2) custo relativamente baixo; (3) baixa alergenicidade; e (4) o fato de que seu uso não é complicado por infecções fúngicas secundárias, como às vezes ocorre após o uso prolongado de antibióticos.

As sulfonamidas mais comumente empregadas são a sulfacetamida sódica e o sulfisoxazol.

Sulfacetamida sódica

Preparações: solução oftálmica a 10%, 15% e 30%; pomada a 10%.
Dosagem: instilar 1 gota frequentemente, dependendo da gravidade da conjuntivite.

Quadro 3.2 Algumas preparações de combinações de antibióticos

Nome genérico
Bacitracina e polimixina B
Bacitracina (ou gramicidina), neomicina e polimixina B
Oxitetraciclina e polimixina B
Polimixina B e trimetoprima

Sulfisoxazol

Preparações: solução oftálmica a 4%; pomada a 4%.
Dosagem: tal como para sulfacetamida sódica (ver anteriormente).

5. Agentes antifúngicos tópicos

Natamicina

Preparação: suspensão a 5%.
Dosagem: instilar 1 gota a cada 1 a 2 h.
Comentário: eficaz contra formas filamentosas e leveduras. Fármaco de primeira escolha para a maioria das úlceras micóticas da córnea.

Nistatina

A nistatina não está disponível em forma de pomada oftálmica, mas a preparação dermatológica (100.000 U/g) não é irritante para os tecidos oculares e pode ser usada no tratamento de infecções fúngicas do olho.

Anfotericina B

A anfotericina B é mais eficaz do que a nistatina, mas não está disponível em forma de pomada oftálmica. A preparação dermatológica é altamente irritante. Uma solução para uso tópico (1,5 a 8 mg/mℓ de água destilada em dextrose a 5%) deve ser preparada em farmácia de manipulação a partir do fármaco em pó. Muitos pacientes apresentam extremo desconforto ocular após a aplicação deste fármaco.

Miconazol

Uma solução a 1% está disponível nos EUA em forma de preparação intravenosa que pode ser instilada diretamente no olho. O fármaco não está disponível em forma oftálmica.

Fluconazol

Uma preparação parenteral a 0,2% está disponível e pode ser instilada no olho. Nenhum produto oftalmológico está disponível.

6. Agentes antivirais

Idoxuridina

Preparações: solução oftálmica a 0,1%; pomada a 0,5%.
Dosagem: 1 gota a cada hora durante o dia e a cada 2 h à noite. Com a melhora (conforme determinada por coloração com fluoresceína), a frequência de instilação é gradualmente reduzida. A pomada pode ser utilizada 4 a 6 vezes/dia, ou a solução pode ser usada durante o dia e a pomada ao deitar.
Comentário: utilizada no tratamento de ceratite por herpes simples. A infecção epitelial geralmente melhora em alguns dias. Deve-se continuar o tratamento por 3 ou 4 dias após aparente cura. Muitos oftalmologistas ainda preferem expor o epitélio corneano acometido e não usar idoxuridina.

Vidarabina

Preparação: pomada oftálmica a 3%.
Dosagem: na ceratite epitelial herpética, aplicar 4 vezes/dia durante 7 a 10 dias.
Comentário: a vidarabina é eficaz contra o herpesvírus simples mas não contra outros vírus de RNA ou DNA. É eficaz em alguns pacientes refratários à idoxuridina. A vidarabina interfere na síntese do DNA viral. O principal metabólito é a arabinosil hipoxantina. O fármaco é eficaz contra a doença herpética epitelial da córnea e tem eficácia limitada na ceratite estromal ou uveíte. Pode causar toxicidade celular e atrasar a regeneração da córnea. A toxicidade celular é inferior à da idoxuridina.

Trifluridina

Preparação: solução a 1%.
Dosagem: 1 gota a cada 2 h (total máximo, 9 gotas ao dia).
Comentário: atua interferindo na síntese de DNA viral. Mais solúvel que a idoxuridina ou a vidarabina e provavelmente mais eficaz na doença estromal.

Aciclovir

Preparações: 200, 400 e 800 mg.
Comentário: o aciclovir é um agente antiviral com atividade inibidora contra herpesvírus simples tipos 1 e 2, vírus da varicela-zoster, vírus Epstein-Barr e citomegalovírus. É fosforilado inicialmente pela timidina-quinase específica para o vírus em aciclovir monofosfato e, em seguida, por quinases celulares em aciclovir trifosfato, que inibe sua DNA polimerase viral. Assim, existe uma nítida seletividade para as células infectadas por vírus. O aciclovir tem baixa toxicidade. Uma preparação oftálmica está atualmente disponível no Brasil. Um produto tópico disponível para o tratamento de herpes genital não deve ser usado nos olhos. Uma preparação oral está disponível e pode ser usada para tratamento de algumas infecções oculares por herpes-zoster.

Ganciclovir

Preparação: implante intravítreo, 4,5 mg.
Dosagem: reposição a cada 5 a 8 meses, quando necessário.
Comentário: o implante de ganciclovir intravítreo possibilita o tratamento de retinite por citomegalovírus sem os efeitos adversos da terapia sistêmica.

SOLUÇÕES CORANTES PARA DIAGNÓSTICO

Fluoresceína sódica

Preparações: solução a 1 ou 2% ou em unidades descartáveis de uso único, como fitas de papel estéreis; como solução estéril a 10% para uso endovenoso na angiofluoresceinografia.
Dosagem: 1 gota.
Comentário: usada como agente diagnóstico para detecção de defeitos epiteliais da córnea, na tonometria de aplanação e no ajuste de lentes de contato.

Rosa-bengala

Preparação: solução a 1%, e fitas contendo 1,3 mg.
Dosagem: 1 gota.
Comentário: utilizado no diagnóstico de ceratoconjuntivite seca; fragmentos de mucosa e epitélio corneano desvitalizado (em sofrimento) coram com rosa-bengala.

REPOSIÇÃO DAS LÁGRIMAS E AGENTES LUBRIFICANTES

A metilcelulose e substâncias químicas relacionadas, álcool poliviniílico e substâncias químicas relacionadas e gelatina são usados na formulação de lágrimas artificiais, lubrificantes oftálmicos, soluções para lentes de contato e soluções para lentes de gonioscopia. Esses agentes são particularmente úteis no tratamento de ceratoconjuntivite seca (ver o Cap. 4).

Para aumentar a viscosidade e prolongar o tempo de contato da córnea, a metilcelulose é, às vezes, adicionada às soluções oftálmicas (p. ex., pilocarpina). Preparações isentas de conservantes estão disponíveis para uso em pacientes com sensibilidade a essas substâncias.

VASOCONSTRITORES E DESCONGESTIONANTES

Existem muitos agentes vasoconstritores oftálmicos comercialmente disponíveis que não exigem prescrição médica. Os princípios ativos nesses agentes em geral são a efedrina a 0,123%, nafazolina a 0,012 a 0,1%, fenilefrina a 0,12% ou tetraidrozolina a 0,05 a 0,15%.

Esses agentes contraem os vasos superficiais da conjuntiva e aliviam a vermelhidão. Também aliviam a irritação leve da superfície e o prurido da conjuntiva, que podem representar uma resposta a agentes nocivos ou irritantes como fumaça, cloro de piscina etc. Também estão disponíveis produtos que contêm um anti-histamínico, fosfato de antazolina a 0,25 ou 0,5% ou maleato de feniramina a 0,3%.

AGENTES DE DESIDRATAÇÃO DA CÓRNEA

As soluções e pomadas de desidratação aplicadas topicamente no olho reduzem o edema da córnea criando um gradiente osmótico no qual a película lacrimal torna-se hipertônica aos tecidos da córnea. Ocorre melhora temporária do edema corneano.

Preparações: solução de glicerina anidra; pomada e solução de cloreto de sódio hipertônico a 2% e 5%.

Dosagem: 1 gota de solução ou uma porção de 0,6 cm de pomada para clarear a córnea. Pode ser repetida a cada 3 a 4 h.

EFEITOS COLATERAIS OCULARES E SISTÊMICOS DE FÁRMACOS

Frederick W. Fraunfelder, MD

Os fármacos oculares podem causar reações oculares ou sistêmicas e medicamentos sistêmicos podem causar uma reação adversa ocular. Conservantes em medicamentos oculares tópicos também podem estar associados a efeitos adversos. Os Quadros 3.3 a 3.5 Listam possíveis efeitos adversos oculares e sistêmicos de alguns medicamentos oculares e sistêmicos. Esta não é uma listagem completa. Sugerimos ao leitor consultar as bulas de produtos e as referências bibliográficas no final deste capítulo.

EFEITOS ADVERSOS SISTÊMICOS DO TIMOLOL

Um exemplo de fármaco ocular tópico com graves efeitos colaterais sistêmicos é o timolol. O timolol, pela administração ocular tópica, é um medicamento antiglaucomatoso comumente usado e tem sido associado a reações graves e às vezes fatais. Concentrações plasmáticas do fármaco suficientes para causar efeitos bloqueadores sistêmicos dos receptores adrenérgicos ocasionalmente podem resultar de administração ocular tópica. Quando o timolol ocular tópico é administrado em crianças, os níveis sanguíneos são frequentemente mais de seis vezes o que seriam os níveis terapêuticos mínimos se fossem administrados por via oral. Se o sistema de drenagem lacrimal estiver funcionando, estima-se que 80% do timolol em colírio são absorvidos a partir da mucosa nasal e passam quase diretamente para o sistema vascular. A isto se chama efeito de primeira passagem, e é verdadeiro para todos os fármacos que podem ser facilmente absorvidos através dos tecidos mucosos da cabeça. A drenagem venosa é para o átrio direito (primeira passagem), e esse sangue contendo o fármaco é bombeado de volta para diversos órgãos-alvo antes de retornar ao átrio esquerdo (segunda passagem). Esse sangue contendo o fármaco em seguida atinge o fígado ou os rins, onde o fármaco é metabolizado. Portanto, uma pequena quantidade aplicada à mucosa nasal pode resultar em níveis sanguíneos terapêuticos, considerando-se que, se for administrado por via oral, sua primeira passagem inclui a absorção por meio do trato gastrintestinal e, em seguida, para o fígado, onde 80 a 90% são catabolizados antes de chegarem ao átrio direito. Nos EUA, aproximadamente 8% da população branca, 24% da população negra e 1% da população do Extremo Oriente (japoneses, chineses) não possuem a enzima do citocromo P450 que metaboliza o timolol. Por isso, alguns grupos estão em maior risco de desenvolver efeitos adversos sistêmicos.

Anamnese cardiopulmonar deve ser levantada para os candidatos a tratamento de glaucoma com betabloqueador. Estudos da função pulmonar devem ser considerados em pacientes com doença broncoconstritiva e devem-se solicitar ecocardiogramas para determinados pacientes que têm cardiopatia. Especificamente, as precauções apresentadas na bula devem ser consideradas. Os pacientes com asma brônquica conhecida, doença respiratória ou cardiovascular crônica ou bradicardia sinusal podem precisar de triagem antes de usarem timolol. O medicamento deve ser usado com cautela em pacientes que estão recebendo outros agentes betabloqueadores sistêmicos.

MANEIRAS DE DIMINUIR OS EFEITOS ADVERSOS SISTÊMICOS

Um princípio importante para se evitarem os efeitos adversos sistêmicos dos medicamentos oftálmicos tópicos é evitar a superdosagem. O médico deve prescrever a menor concentração de medicamento que será terapeuticamente eficaz. Apenas 1 gota de medicamento é necessária em cada dose, uma vez que o volume que o saco conjuntival pode manter é muito inferior a 1 gota.

Quadro 3.3 Possíveis efeitos adversos oculares secundários a fármacos sistêmicos

Fármaco	Efeitos adversos
Ácido nalidíxico	Papiledema
Amiodarona	Ceratopatia *verticillata* (Fig. 15.40), oftalmopatia da tireoide (Fig. 15.23), neuropatia óptica
Anfetaminas	Elevação da pressão intraocular
Anticolinérgicos	Glaucoma de ângulo fechado, paresia acomodativa, nistagmo, olho seco
Antidepressivos tricíclicos	Glaucoma de ângulo fechado, paresia acomodativa
Barbitúricos	Síndrome de Stevens-Johnson, ptose, atrofia óptica
Bisfosfonatos	Esclerite, episclerite, uveíte
Bussulfan quimioterápico usado para LMC	Catarata
Cetamina	Nistagmo
Clorambucila	Papiledema
Cloranfenicol	Neuropatia óptica
Cloroquina	Opacidade da córnea, degeneração da retina
Clorpropamida	Síndrome de Stevens-Johnson, opacidade da córnea, paralisia muscular extraocular
Clofazimina	Depósitos conjuntivais, opacidade da córnea
Contraceptivos orais	Oclusão vascular da retina, neuropatia óptica, papiledema
Corticosteroides	Elevação da pressão intraocular, catarata
Diazepam	Nistagmo
Dissulfiram	Neuropatia óptica
Doxiciclina	Papiledema
Estreptomicina	Síndrome de Stevens-Johnson
Etambutol	Neuropatia óptica
Fenotiazinas	Depósitos conjuntivais, opacidade da córnea, crise oculógira, pigmentação do cristalino, degeneração da retina
Fenitoína	Nistagmo, paralisia muscular extraocular
Fluoruracila	Obstrução lacrimal
Glicosídios cardíacos	Degeneração da retina, alterações da visão em cores
Haloperidol	Catarata
Indometacina	Opacidade da córnea
Isoniazida	Neuropatia óptica
Isotretinoína	Conjuntivite, opacidade da córnea, papiledema, pseudo tumor cerebral
Levonorgestrel	Pseudo tumor cerebral
Metildopa	Conjuntivite
Minociclina	Papiledema
Morfina	Miose
Naproxeno	Opacidade da córnea
Paroxetina	Glaucoma de ângulo fechado
Penicilamina	Paralisia muscular extraocular, ptose, neurite óptica
Quinacrina	Depósitos conjuntivais
Quinina	Infarto de retina
Retinoides	Papiledema
Rifampicina	Neurite óptica
Sais de ouro	Depósitos conjuntivais, opacidade da córnea, nistagmo, pigmentação do cristalino
Salicilatos	Nistagmo, hemorragia da retina
Sildenafila	Visão manchada de azul, neuropatia óptica
Sulfonamidas	Síndrome de Stevens-Johnson
Tamoxifeno	Depósitos retinianos e corneanos, neuropatia óptica
Tetraciclina	Papiledema
Tioridazina	Pigmentação da córnea e lenticular, degeneração da retina, crise oculógira
Topiramato	Glaucoma de ângulo fechado
Vigabatrina	Constrição do campo visual
Vitamina A	Depósitos conjuntivais, papiledema
Vitamina D	Depósitos conjuntivais, opacidade da córnea

Quadro 3.4 Possíveis efeitos adversos sistêmicos de medicamentos oculares tópicos

Medicamento	Efeitos adversos
Anestésicos, tópicos locais	
Benoxinato Proparacaína Tetracaína	Reações alérgicas, reações anafiláticas, convulsões, desmaios, hipotensão, síncope
Antibióticos	
Cloranfenicol	Depressão da medula óssea, incluindo anemia aplásica; sintomas gastrintestinais
Sulfacetamida, sulfametizol, sulfisoxazol	Fotossensibilidade; síndrome de Stevens-Johnson
Tetraciclina	Fotossensibilidade, descoloração da pele
Anticolinérgicos	
Atropina, homatropina, escopolamina	Confusão, dermatite, boca seca, agitação, febre, rubor da pele, alucinações, psicose, taquicardia, sede
Ciclopentolato, tropicamida	Amnésia, ataxia, convulsões, desorientação, disartria, febre
Anticolinesterases de ação prolongada	
Demecário, ecotiofato, isoflurofato	Cólicas abdominais, diarreia, fadiga, náuseas, rinorreia, perda de peso
Anticolinesterases de curta ação	
Neostigmina, fisostigmina	Cólicas abdominais, despigmentação, diarreia, vômitos
Agentes anti-inflamatórios	
Corticosteroides	Síndrome de Cushing exógena
Bloqueadores dos receptores beta-adrenérgicos	
Timolol, betaxolol, levobunolol, metipranolol, carteolol	Asma, braquicardia, arritmia cardíaca, confusão, depressão, vertigem, dispneia, alucinações, impotência, miastenia, psicose
Parassimpaticomiméticos	
Carbacol, pilocarpina	Cólicas abdominais, diarreia, hipotensão, aumento da salivação, tremores musculares, náuseas, angústia respiratória, rinorreia, fala arrastada, sudorese, vômitos, fraqueza
Simpaticomiméticos	
Efedrina, epinefrina, hidroxianfetamina, fenilefrina	Arritmias cardíacas, hipertensão, palpitações, hemorragia subaracnoide, taquicardia

O método adequado de administração tópica do medicamento oftálmico é o seguinte:

1. Posicionar o paciente com a cabeça inclinada para trás.
2. Prender a pálpebra inferior abaixo dos cílios e puxar suavemente a pálpebra distanciando-a do olho (Fig. 3.1).
3. Instilar 1 gota de medicamento no fundo de saco inferior mais próximo da área envolvida, tomando cuidado para que a ponta do frasco do medicamento não toque nos cílios ou nas pálpebras, evitando-se assim a contaminação (Fig. 3.2).
4. Para aprofundar o fundo de saco inferior, a pálpebra inferior em seguida deverá ser levantada suavemente para cima para fazer contato com a pálpebra superior à medida que o paciente olha para baixo (Fig. 3.3).
5. As pálpebras devem ser mantidas fechadas por 3 min para impedir o piscar, que bombeia o fármaco para o nariz e aumenta a absorção sistêmica. Pode-se mostrar ao paciente como obstruir o sistema de drenagem lacrimal com firme pressão sobre o canto interno das pálpebras fechadas e isso pode ser ainda mais importante do que o fechamento da pálpebra (Fig. 3.4).
6. O excesso de medicamento no canto medial deve ser secado antes do alívio da pressão ou da abertura das pálpebras. O paciente que está sob tratamento com vários medicamentos tópicos deve esperar 10 min entre as doses de modo que o primeiro medicamento não seja lavado para fora do olho pelo segundo.

Quadro 3.5 Possíveis efeitos adversos oculares de medicamentos oculares tópicos

Medicamento	Efeitos adversos
Agentes anti-inflamatórios	
Corticosteroides	Catarata, infecção corneana, diminuição da capacidade de cicatrização da córnea, glaucoma
Anestésicos locais	
Butacaína, proparacaína, tetracaína	Reações alérgicas, opacidade da córnea, diminuição da capacidade de cicatrização da córnea, irite
Antibióticos	
Tetraciclina	Reações alérgicas, descoloração da córnea
Neomicina	Reações alérgicas, conjuntivite folicular, ceratite
Anticolinérgicos	
Ciclopentolato, tropicamida	Glaucoma de ângulo fechado, visão turva, fotofobia
Anticolinesterases	
Demecário, ecotiofato, isoflurofato	Espasmo acomodativo, catarata, despigmentação das pálpebras, cistos na íris, obstrução do fluxo lacrimal
Antivirais	
Idoxuridina, trifluridina, vidarabina	Pseudopenfigoide cicatricial, ceratite, obstrução do fluxo lacrimal
Bloqueador do receptor beta-adrenérgico	
Timolol	Blefaroconjuntivite, anestesia da córnea, diplopia, olho seco, ceratite, ptose
Conservantes	
Cloreto de benzalcônio, nitrato fenil mercúrico, timerosal	Reações alérgicas, opacidade da córnea, ceratite
Medicamentos antiglaucomatosos	
Latanoprosta	Aumento de pigmento da íris, aumento do comprimento e escurecimento dos cílios, cílios novos, uveíte anterior
Parassimpaticomiméticos	
Pilocarpina	Espasmo acomodativo, pseudopenfigoide cicatricial, nebulosidade da córnea (gel), miopia, descolamento de retina
Simpaticomiméticos	
Dipivefrina	Reações alérgicas, glaucoma de ângulo fechado, conjuntivite folicular
Epinefrina	Pseudopenfigoide cicatricial, edema macular cistoide; descoloração da córnea, da conjuntiva e de lentes de contato gelatinosas; obstrução do fluxo lacrimal

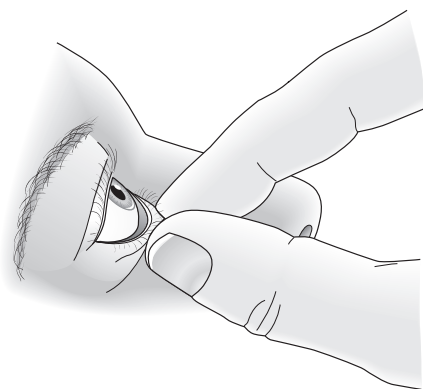



Fig. 3.1 Com a cabeça do paciente inclinada para trás, segure a pálpebra inferior abaixo dos cílios e puxe a pálpebra suavemente, distanciando-a do olho.

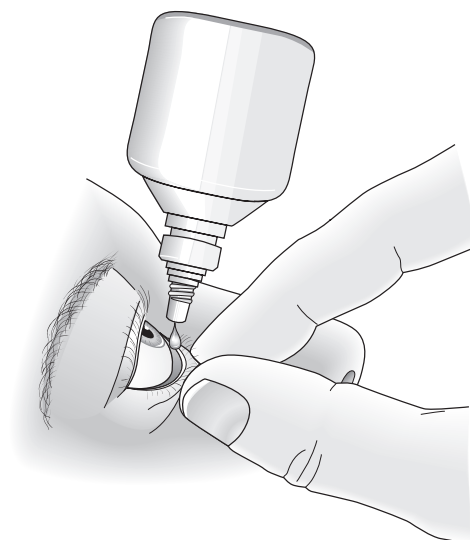



Fig. 3.2 O paciente deve olhar para cima para evitar que o medicamento atinja primeiramente a córnea, o que estimula o lacrimejamento e dilui o medicamento. Deve-se colocar uma gota de solução ou uma quantidade de pomada correspondente a uma "cabeça de fósforo" no fundo de saco inferior sem que o frasco toque os cílios ou as pálpebras (para evitar contaminação).

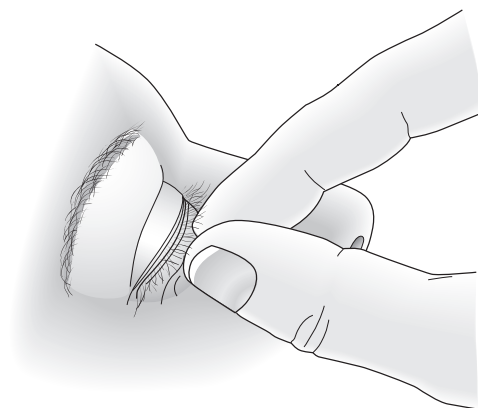



Fig. 3.3 Enquanto o paciente olha para baixo, levantar suavemente a pálpebra inferior para que entre em contato com a pálpebra superior.

Fig. 3.4 Durante 2 min ou mais, pressione firmemente o dedo indicador ou o polegar sobre o canto interno das pálpebras fechadas. O fechamento das pálpebras é mais importante do que a pressão sobre o saco lacrimal para reduzir a absorção sistêmica. Qualquer excesso de medicamento deve ser retirado antes de se liberar a pressão ou abrir os olhos.

REGISTRO NACIONAL AMERICANO DE EFEITOS ADVERSOS OCULARES INDUZIDOS POR FÁRMACOS

O Registro Nacional Americano de Efeitos Adversos Induzidos por Fármacos é uma central de atendimento para troca de informações sobre fármacos e toxicologia ocular. O princípio deste estabelecimento é o pressuposto de que as suspeitas dos médicos com relação a possível toxicidade de fármacos oculares podem ser agrupadas para ajudarem na detecção de efeitos adversos oculares significativos provenientes desses medicamentos. Os médicos que pretendem apresentar suspeitas de reações adversas de fármacos ou que gostariam de receber as referências relativas aos dados dos Quadros 3.3 a 3.5 devem telefonar ou enviar fax para Casey Eye Institute na Oregon Health and Science University, 3375 S.W. Terwilliger Blvd., Portland, OR 97201; fax: 503-494-4286 ou e-mail para www.eyedrugregistry.com.

BIBLIOGRAFIA

Bito LZ (editor): Ocular effects of prostaglandins and other eicosanoids. Surv Ophthalmol 1997;41(Suppl 2). [PMID: 9154271]

Fraunfelder FT: *Drug-Induced Ocular Side Effects and Drug Interactions*, 5th ed. Butterworth & Heinemann, 2001.

Fraunfelder FT, Roy FH (editors): Current Ocular Therapy, 5th ed. Saunders, 2001.

Fraunfelder FT *et al*: Ocular side effects possibly associated with isotretinoin usage. Am J Ophthalmol 2001;132:299. [PMID: 11530040]

Fraunfelder FT *et al*: Visual side effects possibly associated with Viagra. J Toxicology-Cut Ocular Tox 2000;19:21.

Fraunfelder FW: Visual side effects associated with erectile dysfunction agents. Am J Ophthalmol 2005;140:723. [PMID: 16226525]

Fraunfelder FW, Fraunfelder FT: Evidence for a probable causal relationship between tretinoin, acitretin, and etretinate and intracranial hypertension. J Neuroophthalmol 2004;24:214.[PMID: 15348987]

Fraunfelder FW, Fraunfelder FT: Ocular side effects recently identified by the National Registry of Drug-Induced Ocular Side Effects. Ophthalmology 2004;111:1275. [PMID: 15234126]

Fraunfelder FW, Fraunfelder FT, Jensvold B: Scleritis and other ocular side effects associated with pamidronate disodium. Am J Ophthalmol 2003;135:219. [PMID: 12566027]

Fraunfelder FW, Fraunfelder FT, Keates EU: Topiramate-associated acute, bilateral, secondary angle-closure glaucoma. Ophthalmology 2004;111:109. [PMID: 14711721]

Grant WM, Schuman JS: *Toxicology of the Eye*, 4th ed. Thomas, 1993.

Mauger TF, Craig EL (editors): Havener's *Ocular Pharmacology*, 6th ed. Mosby, 1994.

National Registry of Drug-Induced Ocular Side Effects. Available at: www.eyedrugregistry.com. Accessed January 9, 2006.

Ophthalmic Drug Facts. Facts & Comparisons. Lippincott-Raven, 1997.

Palmer EA: How safe are ocular drugs in pediatrics? Ophthalmology 1986;93:1038. [PMID: 3763151]

Results of the Endophthalmitis Vitrectomy Study. A randomized trial of immediate vitrectomy and of intravenous antibiotics for the treatment of postoperative bacterial endophthalmitis. Endophthalmitis Vitrectomy Study Group. Arch Ophthalmol 1995;113:1479. [PMID: 7487614]

Salminen L: Review: Systemic absorption of topically applied ocular drugs in humans. J Ocul Pharmacol 1990;6:243. [PMID:2290070]

Tabbara KF *et al*: Interaction between acetazolamide and cyclosporine. Arch Ophthalmol 1998;116:832. [PMID: 9639467]

Zimmerman TJ, Kooner KS, Sharir M (editors): *Textbook of Ocular Pharmacology*. Lippincott-Raven, 1997.

Pálpebras, aparelho lacrimal e lágrimas

4

John H. Sullivan, MD, Debra J. Shetlar, MD e John P. Whitcher, MD, MPH

I. PÁLPEBRAS

John H. Sullivan, MD

ANATOMIA CIRÚRGICA DAS PÁLPEBRAS

As pálpebras são finas dobras de pele, músculo e tecido fibroso que servem para proteger a delicada estrutura dos olhos. A grande mobilidade das pálpebras é possível porque a pele está entre as mais finas de todo o corpo. Pelos finos, visíveis apenas sob magnificação, estão presentes sobre as pálpebras. Abaixo da pele encontra-se livre o tecido areolar que é capaz de distensão edematosa maciça. O músculo orbicular do olho é aderente à pele. É inervado em sua superfície profunda pelo nervo craniano facial (VII) e sua função é fechar as pálpebras. É dividido em ramos orbital, pré-septal e pré-tarsal. O ramo orbital, que funciona basicamente no fechamento forçado, é um músculo circular sem inserção temporal. Os músculos pré-septal e pré-tarsal têm cabeças superficiais e profundas que participam da bomba lacrimal (ver adiante).

As margens palpebrais são sustentadas pelos tarsos, placas fibrosas rígidas conectadas à borda orbital pelos tendões cantais medial e lateral. O septo orbital, que se origina da borda orbital, fixa-se à aponeurose do levantador, que em seguida se junta ao tarso. Na pálpebra inferior, ele se junta à borda inferior do tarso. O septo é uma barreira importante entre as pálpebras e a órbita. Atrás dele repousa o coxim de gordura pré-aponeurótica, um marco cirúrgico útil. Um coxim gorduroso adicional repousa medialmente na pálpebra superior. A pálpebra inferior possui dois coxins gordurosos distintos abaixo do septo orbital.

Em uma camada mais profunda da gordura fica o complexo muscular levantador — o retrator principal da pálpebra superior — e seu equivalente, a fáscia capsulopalpebral na pálpebra inferior. O músculo levantador origina-se no ápice da órbita. À medida que entra na pálpebra, forma uma aponeurose que se fixa ao terço inferior do tarso superior. Na pálpebra inferior, a fáscia capsulopalpebral origina-se do músculo reto inferior e se insere sobre a borda inferior do tarso. Serve para retrair a pálpebra inferior no olhar para baixo. Os músculos tarsal superior e inferior formam a camada seguinte, que é aderente à conjuntiva. Estes músculos também são retratores da pálpebra. A conjuntiva reveste a superfície interna das pálpebras e é contínua com a conjuntiva bulbar que contém glândulas essenciais para a lubrificação da córnea.

A pálpebra superior é maior e mais móvel que a inferior. Uma dobra profunda em geral presente na posição média da pálpebra superior na população branca representa uma fixação das fibras musculares do levantador. Na pálpebra dos asiáticos, a dobra é bem inferior ou está ausente. Com a idade, a pele fina da pálpebra superior tende a projetar-se sobre a dobra da pálpebra e pode tocar os cílios. O envelhecimento também torna o septo orbital mais fino e revela os coxins gordurosos subjacentes.

O canto lateral é 1 a 2 mm mais alto que o medial. Devido à frouxidão da inserção tendinosa à borda orbital, o canto lateral eleva-se ligeiramente com o olhar para cima.

INFECÇÕES E INFLAMAÇÕES DAS PÁLPEBRAS

HORDÉOLO

Hordéolo é a infecção das glândulas da pálpebra. Quando as glândulas meibomianas estão envolvidas, ocorre um edema grande chamado hordéolo interno (Fig. 4.1). O hordéolo externo, menor e mais superficial (terçol), é uma infecção das glândulas de Zeis ou de Moll.

Dor, hiperemia e inchaço são os principais sintomas. A intensidade da dor é uma função da quantidade de edema da pálpebra. O hordéolo interno pode apontar para a pele ou para a superfície conjuntival. O hordéolo externo sempre aponta para a pele.

A maioria dos hordéolos é causada por infecção estafilocócica, geralmente por *Staphylococcus aureus*. Raramente

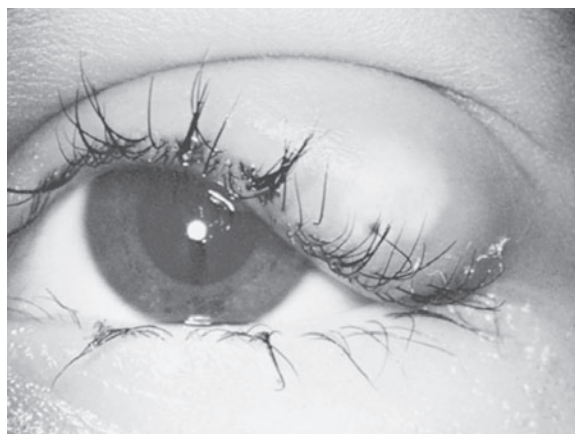



Fig. 4.1 **Hordéolo interno, pálpebra superior esquerda, apontando para a pele. Este pode ser aberto por uma incisão horizontal na pele.** (Cortesia de A Rosenberg.)

Fig. 4.2 **Calázio, pálpebra inferior direita.** (Cortesia de K Tabbara.)

solicita-se cultura. O tratamento consiste em compressas quentes 3 ou 4 vezes/dia durante 10 a 15 min. Se o processo não começar a melhorar em um período de 48 h, são indicadas incisão e drenagem do material purulento. Uma incisão vertical deve ser feita sobre a superfície conjuntival para evitar cortes das glândulas meibomianas. A incisão não deve ser apertada para expelir o pus residual. Se o hordéolo apresentar uma ponta externa, deve-se fazer uma incisão horizontal sobre a pele para minimizar a formação de cicatriz.

A aplicação de uma pomada antibiótica no saco conjuntival a cada 3 h é benéfica. Os antibióticos sistêmicos são indicados caso se desenvolva celulite.

CALÁZIO

Calázio (Fig. 4.2) é uma inflamação granulomatosa crônica idiopática estéril de uma glândula meibomiana, geralmente caracterizada por edema localizado indolor que se desenvolve ao longo de semanas. Pode começar com inflamação e sensibilidade leves que se assemelham a um hordéolo — diferenciada do hordéolo pela ausência de sinais inflamatórios agudos. A maior parte dos calázios aponta em direção à superfície conjuntival, que pode ficar ligeiramente avermelhada ou elevada. Se for suficientemente grande, o calázio pode pressionar o bulbo ocular e causar astigmatismo. Se for grande o suficiente a ponto de distorcer a visão ou de ser um problema estético, indica-se excisão.

Raramente se indicam exames laboratoriais, mas no exame histológico há proliferação do endotélio do ácino e uma resposta inflamatória granulomatosa que inclui células glandulares de Langerhans. A biopsia está indicada para calázio recorrente, uma vez que o carcinoma de glândula meibomiana pode simular o surgimento de calázio.

A excisão cirúrgica é realizada através de uma incisão vertical na glândula do tarso a partir da superfície conjuntival, seguida de curetagem cuidadosa do material gelatinoso e do epitélio glandular. Injeções esteroides intralesionais isoladamente podem ser úteis para lesões pequenas, e em combinação com cirurgia em casos difíceis.

BLEFARITE ANTERIOR

A blefarite anterior é uma inflamação crônica bilateral comum das margens das pálpebras. Existem dois principais tipos: estafilocócica e seborreica. A blefarite estafilocócica pode ser causada por infecção pelo *Staphylococcus aureus*, caso em que, muitas vezes, é ulcerativa, ou pelo *Staphylococcus epidermidis* ou estafilococos coagulase-negativos. A blefarite seborreica (não-ulcerativa) geralmente é associada à presença de *Pityrosporum ovale*, embora não se tenha comprovado que este micro-organismo seja o causador. Muitas vezes, os dois tipos estão presentes (infecção mista). Seborreia do couro cabeludo, das sobrancelhas e das orelhas é frequentemente associada a blefarite seborreica.

Os principais sintomas são irritação, ardor e prurido das margens palpebrais. Os olhos ficam com “bordas avermelhadas”. Muitas escamas ou “granulações” podem ser observadas aderidas aos cílios das pálpebras superiores e inferiores. No tipo estafilocócico, as escamas são secas, as pálpebras ficam avermelhadas, observam-se pequenas ulcerações ao longo das margens palpebrais e os cílios tendem a cair. No tipo seborreico, as escamas são gordurosas, não ocorre ulceração e as margens palpebrais ficam menos avermelhadas. No tipo misto mais comum, tanto escamas secas como gordurosas estão presentes e as margens palpebrais ficam avermelhadas e podem ser ulceradas. *S. aureus* e *P. ovale* podem ser observados em conjunto ou isoladamente em material corado raspado das margens palpebrais.

A blefarite estafilocócica pode ser complicada por hordéolo, calázio, ceratite epitelial do terço inferior da córnea e infiltrados corneanos marginais (ver o Cap. 6). Ambas as formas de blefarite anterior predispõem a conjuntivite recorrente.

O couro cabeludo, as sobrancelhas e as margens palpebrais devem ser mantidos limpos, especialmente no tipo de blefarite seborreica, por meio de lavagem com água e sabão. As escamas devem ser retiradas das margens palpebrais diariamente com um cotonete umedecido e xampu para bebês.

A blefarite estafilocócica é tratada com antibióticos antiestafilocócicos ou pomada ocular de sulfonamida aplicada com cotonete 1 vez/dia nas margens palpebrais.

Os tipos seborreico e estafilocócico geralmente se tornam mistos e podem ter uma evolução crônica ao longo de meses ou anos, se não forem tratados adequadamente; a conjuntivite estafilocócica ou ceratite associadas em geral desaparecem imediatamente após uso de medicamento antiestafilocócico local.

BLEFARITE POSTERIOR

A blefarite posterior é a inflamação das pálpebras secundária a disfunção das glândulas meibomianas. Assim como a blefarite anterior, é um distúrbio crônico bilateral. A blefarite anterior e a posterior podem coexistir. A dermatite seborreica é frequentemente associada a disfunção das glândulas meibomianas. A colonização ou infecção franca com cepas de estafilococos está frequentemente associada a doença da glândula meibomiana e pode representar uma razão para o distúrbio da função da glândula meibomiana. Lipases bacterianas podem causar inflamação das glândulas meibomianas e da conjuntiva e rompimento do filme lacrimal.

A blefarite posterior é manifestada por um amplo espectro de sintomas que envolvem as pálpebras, as lágrimas, a conjuntiva e a córnea. As alterações da glândula meibomiana incluem inflamações dos orifícios meibomianos (meibonite), tamponamento dos orifícios por secreções espessas, dilatação das glândulas meibomianas nas placas do tarso e produção de secreção anormal mole e caseosa sob pressão nas glândulas. Também podem ocorrer hordéolo e calázio. A margem palpebral apresenta hiperemia e telangiectasia. Também se torna arredondada e enrolada em direção ao interior, como resultado de cicatrização da conjuntiva tarsal, causando uma relação anormal entre o filme lacrimal pré-corneano e os orifícios da glândula meibomiana. As lágrimas podem ser espumosas ou anormalmente gordurosas. A hipersensibilidade a estafilococos pode produzir ceratite epitelial. A córnea também pode desenvolver vascularização periférica e adelgaçamento, em particular inferiormente, às vezes com infiltrados marginais francos. As alterações grosseiras da blefarite posterior são idênticas aos achados oculares na acne rosácea (ver o Cap. 15).

O tratamento da blefarite posterior é determinado por alterações da córnea e da conjuntiva associadas. A inflamação franca dessas estruturas exige tratamento ativo, incluindo antibioticoterapia sistêmica a longo prazo com doses baixas — em geral, com doxiciclina (100 mg, 2 vezes/dia) ou eritromicina (250 mg, 3 vezes/dia), mas orientada por resultados de cultura bacteriana das margens palpebrais — e tratamento (de preferência a curto prazo) com esteroides tópicos fracos (p. ex., prednisolona a 0,125%, 2 vezes/dia). A terapia tópica com antibióticos ou lágrimas artificiais geralmente é desnecessária e pode levar a maior ruptura do filme lacrimal ou a reações tóxicas a seus conservantes.

A expressão periódica da glândula meibomiana pode ser útil, especialmente em pacientes com doença branda que não justifica tratamento a longo prazo com antibióticos por via oral ou esteroides tópicos. Hordéolo e calázio devem ser tratados adequadamente.

DEFORMIDADES ANATÔMICAS DAS PÁLPEBRAS

ENTRÓPIO

O entrópio — inversão da pálpebra (para dentro) (Fig. 4.3) — pode ser involucional (espástico, senil), cicatricial ou congênito. O entrópio involucional é mais comum e, por definição, ocorre em consequência do envelhecimento. Sempre acomete a pálpebra inferior e resulta de uma combinação de frouxidão dos retratores da pálpebra inferior, migração ascendente do músculo orbicular pré-septal e encurvamento da borda superior do tarso.

O entrópio cicatricial pode envolver a pálpebra superior ou inferior e resulta da formação de cicatriz conjuntival e tarsal. É mais frequentemente encontrado com doenças inflamatórias crônicas, tais como tracoma.

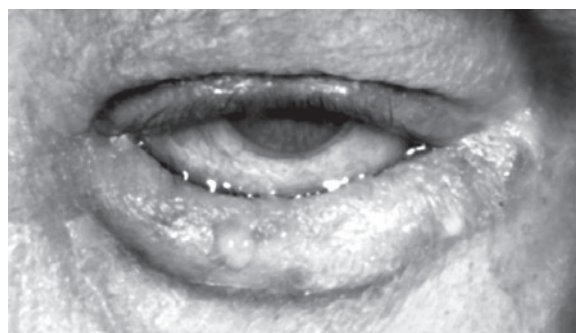



Fig. 4.3 Entrópio. (Cortesia de M Quickert.)

O entrópio congênito é raro e não deve ser confundido com **epibléfaro** congênito, que geralmente atinge os asiáticos. No entrópio congênito, a margem palpebral é girada em direção à córnea, enquanto no epibléfaro a pele e o músculo pré-tarsal fazem com que os cílios girem ao redor da borda tarsal.

A **triquíase** é o atrito dos cílios sobre a córnea e pode ser causada por entrópio, epibléfaro ou simplesmente por crescimento mal direcionado. Provoca irritação da córnea e estimula a ulceração. As doenças palpebrais inflamatórias crônicas, como a blefarite, podem causar cicatrizes dos folículos ciliares e subsequente crescimento mal direcionado.

A **distiquíase** é um distúrbio manifestado por cílios acessórios, que com frequência crescem a partir de orifícios das glândulas meibomianas. Pode ser congênita ou resultar de alterações metaplásicas inflamatórias nas glândulas da margem palpebral.

A cirurgia para promover a eversão da pálpebra é eficaz em todos os tipos de entrópio. Medidas temporárias úteis no entrópio involucional são prender a pálpebra inferior com esparadrapo na bochecha, com tensão exercida temporalmente e inferiormente, ou injetar toxina botulínica. A triquíase sem entrópio pode ser temporariamente aliviada ao retirarem-se os cílios agressores. Alívio permanente pode ser alcançado por eletrólise ou cirurgia a *laser* ou com bisturi ou por criocirurgia.

ECTRÓPIO

O ectrópio (depressão e eversão da pálpebra inferior) (Fig. 4.4) geralmente é bilateral, sendo um achado frequente em idosos. Pode ser causado por relaxamento do músculo orbicular do olho, seja como parte do processo de envelhecimento, seja após paralisia do VII par craniano. Os sintomas são lacrimejamento e irritação. Pode ocorrer ceratite por exposição.

O ectrópio involucional é tratado cirurgicamente por encurtamento horizontal da pálpebra. O ectrópio cicatricial é causado por contratura da lamela anterior da pálpebra. O tratamento exige revisão cirúrgica da cicatriz e, muitas vezes, enxerto de pele. Graus menores de ectrópio podem ser tratados por penetrações razoavelmente profundas do eletrocautério através da conjuntiva 4 a 5 mm a partir das margens palpebrais na face inferior da placa tarsal. A reação fibrótica resultante frequentemente irá levar a pálpebra até a sua posição normal.

COLOBOMA

O coloboma congênito é resultado de fusão incompleta dos processos maxilares fetais. A consequência é uma fenda da margem palpebral de tamanho variável. A face medial da pálpebra superior é mais frequentemente envolvida, e muitas vezes há um tumor dermoide associado. A reconstrução cirúrgica geralmente pode ser adiada por anos, mas deve ser feita imediatamente caso a córnea esteja em risco. Um defeito palpebral de espessura total devido a qualquer causa é às vezes chamado coloboma.

EPICANTO

O epicanto (Fig. 4.5) caracteriza-se por dobras de pele verticais sobre o canto medial. É típico dos asiáticos e está presente, em certa medida, na maioria das crianças de todas as raças. A dobra cutânea é frequentemente grande o suficiente para cobrir parte da esclera nasal e causar “pseudoesotropia”. O olho parece estrábico quando a face medial da esclera não é visível. O tipo mais frequente é o **epicanto do tarso**, no qual a dobra da pálpebra superior é contínua medialmente com a dobra do epicanto. No **epicanto inverso**, a dobra cutânea funde-se com a pálpebra inferior. Outros tipos são menos comuns. As pregas cutâneas epicânticas podem também ser adquiridas após cirurgia ou traumatismo da pálpebra medial e do nariz. A causa de epicanto é o encurtamento vertical da pele entre o canto do olho e o nariz. A correção cirúrgica é orientada para alongamento vertical e encurtamento horizontal. As pregas epicânticas em crianças normais, no entanto, diminuem gradualmente até a puberdade e raramente requerem intervenção cirúrgica.

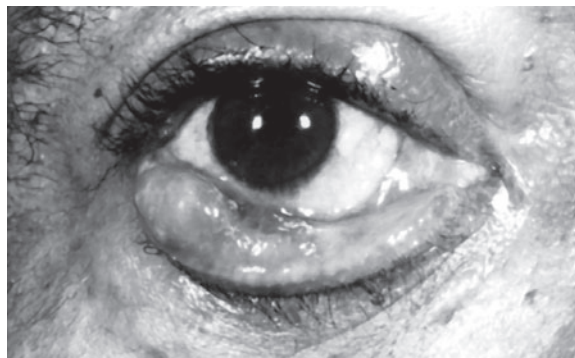



Fig. 4.4 Ectrópio. (Cortesia de M Quickert.)

Fig. 4.5 Epicanto tarsal.

TELECANTO

A distância normal entre o canto medial de cada olho — a distância intercantal — é igual ao comprimento de cada fenda palpebral (cerca de 30 mm em adultos). Uma distância intercantal grande pode ser resultado de desinserção traumática ou disgenesia craniofacial congênita. Graus menores de telecanto (p. ex., síndrome de blefarofimose) podem ser corrigidos por cirurgia de pele e tecidos moles. No entanto, é necessária uma reconstrução craniofacial maior quando as órbitas são amplamente separadas, como na doença de Crouzon (ver o Cap. 17).

BLEFAROCALASIA

A blefarocalasia (Fig. 4.6) é um distúrbio raro de causa desconhecida, por vezes familiar. Ataques repetidos começam perto da puberdade, diminuem durante a idade adulta e causam atrofia das estruturas periorbitárias. A pele da pálpebra parece fina, enrugada e abundante e é descrita como semelhante a papel de cigarro. A aparência afundada é resultado de atrofia de gordura. O envolvimento da aponeurose do levantador produz ptose moderada a grave. O tratamento clínico limita-se ao tratamento sintomático do edema. O reparo cirúrgico da deiscência do levantador e a excisão do excesso de pele apresentam maior probabilidade de sucesso após melhora dos ataques.

DERMATOCALASIA

Dermatocalasia (Fig. 4.7) é a abundância de pele da pálpebra e perda da elasticidade, geralmente em consequência do envelhecimento. Na pálpebra superior, a pele pré-septal e o músculo orbicular, que normalmente formam uma dobra próximo à borda tarsal superior nos caucasianos, projetam-se sobre a porção pré-tarsal da pálpebra. Quando a dermatocalasia é grave, o campo visual superior é obstruído. A fraqueza do septo orbital faz com que os coxins gordurosos medial e pré-aponeuróticos se expandam. As "bolsas" na região pré-septal da pálpebra inferior representam gordura orbitária herniada.

A blefaroplastia pode ser indicada por motivos visuais ou estéticos. Na pálpebra superior, a pele abundante da pálpebra é removida, assim como músculo e gordura, para melhorar a estética. A blefaroplastia da pálpebra inferior é considerada uma cirurgia estética, a menos que uma redundância extrema contribua para ectrópio da margem palpebral. Demonstrou-se que CO_2 pulsado e *laser* de érbio são eficazes no fortalecimento da pele periocular, mas devem ser usados com cautela sobre a delicada pele das pálpebras.

BLEFAROSPASMO

O blefarospasmo essencial benigno é um tipo incomum de contração muscular involuntária caracterizada por espasmo persistente ou repetitivo do músculo orbicular do olho. É quase sempre bilateral, e mais comum em idosos. Os espasmos tendem a evoluir em força e frequência, resultando em uma expressão em caretas e fechamento involuntário dos olhos. Os pacientes podem ficar incapacitados — capazes de obter apenas breves intervalos de visão entre os espasmos. Quando toda a face e o pescoço estão envolvidos, o distúrbio é conhecido como síndrome de Meigs.

A causa não é conhecida, mas acredita-se que a disfunção se origine nos gânglios basais. Estresse emocional e fadiga por vezes pioram o distúrbio, levando à especulação de que este é um problema psicogênico. Psicoterapia e fármacos psicoativos, porém, têm tido sucesso muito limitado.

É importante estabelecer o diagnóstico diferencial entre blefarospasmo essencial benigno e espasmo hemifacial. Este último distúrbio tende a ser unilateral e a envolver a face superior e inferior. Acredita-se que o espasmo hemifacial esteja relacionado com compressão do nervo facial por uma artéria ou tumor da fossa posterior. A descompressão neurocirúrgica de Jenetta é o modo de tratamento definitivo; no entanto, o bloqueio neuromuscular temporário (ver adiante) é menos invasivo e mais frequentemente empregado.

Fig. 4.6 Blefarocalasia.

Fig. 4.7 Dermatocalasia das pálpebras superiores e herniação de gordura orbital das pálpebras inferiores. (Cortesia de M Quickert.)

Outros tipos de movimentos faciais involuntários incluem **discinesia tardia**, que resulta de terapia prolongada com fenotiazina e raramente afeta o músculo orbicular seletivamente; e **tiques faciais**, comuns em crianças, que são considerados psicogênicos.

O tratamento do blefarospasmo começa com uma tentativa de identificar as situações incomuns de comportamento psiconeurótico. Psicoterapia, tratamento medicamentoso com neurolépticos, treinamento com *biofeedback* e hipnose podem ser úteis nesse subgrupo. A maioria dos pacientes, no entanto, requer injeções repetidas de toxina botulínica tipo A para produzir paralisia neuromuscular temporária. Se houver desenvolvimento de intolerância ou refratariedade à toxina, podem ser realizadas ablação cirúrgica seletiva do nervo facial ou extirpação seletiva dos músculos orbiculares.

BLEFAROPTOSE

A pálpebra superior normalmente localiza-se aproximadamente na metade da distância entre o limbo superior e a margem pupilar. Pode existir uma variação considerável, desde que a simetria se mantenha. A blefaroptose, ou "ptose", como é mais comumente chamada, é o distúrbio em que uma ou ambas as pálpebras superiores assumem uma posição anormalmente baixa. A blefaroptose pode ser congênita ou adquirida e pode ser hereditária, em um e em outro caso.

Classificação

A classificação é importante para o tratamento adequado. O esquema revisado de Beard (Quadro 4.1) tenta classificar a ptose pela etiologia.

A. Malformação do Levantador

A ptose decorrente de malformação do levantador — anteriormente classificada como verdadeira ptose congênita — é o resultado de uma distrofia isolada do músculo levantador que afeta tanto a contração como o relaxamento das fibras. A ptose está presente na posição primária do olhar, e há movimento reduzido da pálpebra ao olhar para cima e fechamento deficiente ao olhar para baixo. O atraso palpebral (*lid lag*) ao olhar para baixo é um indício importante para o diagnóstico de malformação do levantador. Outras anormalidades oculares, tais como estrabismo, são, por vezes, associadas a esta forma de ptose congênita. Em 25% dos casos, o músculo reto superior apresenta as mesmas alterações distróficas do levantador, resultando em deficiência do olhar para cima. É importante identificar esse achado. O desfecho cirúrgico bem-sucedido na presença de fraqueza do reto superior exige ressecção de um comprimento adicional do levantador.

A distinção entre malformação do levantador e outras formas de ptose é importante e nem sempre pode ser feita pela anamnese. A ptose neurológica e outras ptoses miogênicas podem estar presentes ao nascimento. A aplicação de princípios cirúrgicos destinados à malformação do levantador para esses tipos de ptose resultaria em excesso de correção.

Quadro 4.1 Classificação de Beard revisada para ptose

Malformação do músculo levantador
- Simples
- Com fraqueza do reto superior

Outras ptoses miogênicas
- Síndrome de blefarofimose
- Oftalmoplegia externa progressiva crônica
- Síndrome oculofaríngea
- Distrofia muscular progressiva
- Miastenia *gravis*
- Fibrose congênita dos músculos extraoculares

Ptose aponeurótica
- Ptose senil
- Ptose hereditária de desenvolvimento tardio
- Estresse ou traumatismo da aponeurose do levantador
  - Após cirurgia de catarata
  - Após outros traumatismos locais
  - Blefarocalasia
  - Associada a gravidez
  - Associada a doença de Graves

Ptose neurogênica
- Ptose causada por lesões do nervo oculomotor
- Oftalmoplegia pós-traumática
- Ptose de terceiro nervo aberrante
- Síndrome de Marcus Gunn (mascar-piscar)
- Síndrome de Horner
- Enxaqueca oftalmoplégica
- Esclerose múltipla

Ptose mecânica

Ptose aparente
- Devida a ausência de suporte posterior de pálpebra
- Devida a hipotropia
- Devida a dermatocalasia

B. Outros Tipos de Ptose Miogênica

A **blefarofimose** responde por 5% dos casos de ptose congênita. A função diminuída do levantador e a ptose grave são acompanhadas de telecanto, pregas epicantais e ectrópio cicatricial das pálpebras inferiores. O distúrbio é familiar.

A **oftalmoplegia externa crônica progressiva**, uma forma de citopatia mitocondrial, é uma doença neuromuscular lentamente progressiva que geralmente começa na meia-idade. Embora esteja associada a deleções no DNA mitocondrial, a doença geralmente é esporádica não-hereditária. Todos os músculos extraoculares, incluindo o levantador, e os músculos da expressão facial tornam-se gradualmente acometidos. Uma ampla variedade de outros distúrbios neurodegenerativos pode estar presente. Na **síndrome de Kearns-Sayre**, oftalmoplegia, degeneração pigmentar da retina e bloqueio cardíaco manifestam-se antes dos 15 anos.

A **distrofia oculofaríngea**, uma doença autossômica dominante que acomete indivíduos de ascendência franco-canadense, manifesta-se predominantemente como disfagia, mas também como fraqueza facial, ptose e oftalmoplegia geralmente leve. A ptose e a fraqueza facial ocorrem na **distrofia miotônica**. Outros achados incluem catarata, anormalidades pupilares, calvície frontal, atrofia testicular e diabetes.

A ptose associada a **fibrose congênita dos músculos extraoculares**, degeneração rara e, às vezes familiar, pode ser unilateral.

Ptose e diplopia costumam ocorrer na **miastenia *gravis*** e com frequência uma ou ambas são as manifestações iniciais das formas oculares e generalizadas. Os músculos orbiculares do olho frequentemente também são envolvidos. O sinal de Cogan às vezes está presente — nos movimentos rápidos dos olhos, do olhar para baixo para a posição primária, a pálpebra superior treme em movimentos ascendentes. A fadiga palpebral, que aumenta a ptose ao olhar para cima por período prolongado, é um sinal mais consistente. A ptose pode ser revertida por repouso ou aplicação local de gelo. O diagnóstico pode ser confirmado por administração intravenosa de edrofônio ou intramuscular de neostigmina, que reverte temporariamente o bloqueio da junção neuromuscular que sustenta a fraqueza muscular. A eletromiografia (EMG), em especial os exames de fibra única do orbicular do olho na miastenia ocular, ou anticorpos circulantes aos receptores de acetilcolina (AChR) ou quinase específica para o músculo (MuSK), podem ser diagnósticos.

O tratamento clínico com agentes anticolinesterásico, esteroides sistêmicos ou outros imunossupressores em geral é eficaz. A timectomia pode ser útil em determinados casos.

C. Ptose Aponeurótica

Uma forma comum de ptose miogênica ocorre mais tarde na vida e resulta de desinserção parcial ou deiscência da aponeurose do levantador da placa tarsal. Tipicamente, existem conexões residuais com o tarso suficientes para manter o movimento completo da pálpebra ao olhar para cima. A retenção da conexão da aponeurose do levantador retraída à pele e ao músculo orbicular cria uma prega palpebral incomumente alta. Também pode ocorrer adelgaçamento da pálpebra. A ptose associada a traumatismo, incluindo cirurgia ocular, blefarocalasia, gravidez e doença de Graves, também é geralmente causada por desinserção da aponeurose do levantador. Uma variante hereditária é conhecida como “ptose hereditária de desenvolvimento tardio”.

D. Ptose Neurogênica

Na **síndrome de Marcus Gunn** (fenômeno de mascar-piscar), a ptose diminui quando a mandíbula é aberta ou é desviada para o lado oposto, porque o músculo levantador ptótico é inervado pelos ramos motores do nervo trigêmeo, bem como do nervo oculomotor.

A paralisia oculomotora congênita e traumática pode ser complicada por regeneração aberrante, resultando em movimentos inadequados do globo, da pálpebra e da pupila, como, por exemplo, elevação da pálpebra ao olhar para baixo. Se a pálpebra estiver completamente fechada durante a infância, haverá desenvolvimento de ambliopia por privação, a menos que a ptose seja corrigida. Se a causa for paralisia do nervo oculomotor, também haverá desenvolvimento de ambliopia por estrabismo, a não ser que haja um tratamento vigoroso e precoce.

A paralisia do músculo de Müller é quase sempre associada a síndrome de Horner, e em geral é adquirida. Raramente há mais de 2 mm de ptose e a ambliopia nunca é uma ameaça.

E. Ptose Mecânica

A pálpebra superior pode ser impedida de abrir completamente devido ao efeito de massa de uma neoplasia ou ao efeito de limitação devido à formação de cicatriz. O encurtamento horizontal excessivo da pálpebra superior é uma causa comum de ptose mecânica. Outra forma é a ptose observada após enucleação, quando a ausência de apoio ao levantador pelo globo permite que a pálpebra caia.

F. Ptose Aparente

A hipotropia pode dar a aparência de ptose. Quando o paciente olha para baixo, a pálpebra superior abaixa mais do que a pálpebra inferior. O estreitamento da fenda palpebral e a pálpebra superior ptótica são muito mais aparentes que o globo hipotrópico. A oclusão do olho oposto, contudo, revela o verdadeiro distúrbio. Na dermatocalasia grave, uma dobra do orbicular pré-tarsal e da pele podem esconder a margem palpebral e dar a aparência de blefaroptose.

Tratamento (Fig. 4.8)

Com exceção da miastenia *gravis*, todos os tipos de ptose são tratados cirurgicamente. Em crianças, a cirurgia pode ser realizada assim que se possa fazer uma avaliação precisa e a criança seja capaz de cooperar no pós-operatório. O astigmatismo e a miopia podem estar associados a ptose infantil. A cirurgia precoce pode ser útil na prevenção de ambliopia anisometrópica, mas isso não foi comprovado. A ambliopia por privação provavelmente ocorre apenas com ptose completa, como na paralisia do nervo oculomotor.

A simetria é o objetivo da cirurgia, e a simetria em todas as posições do olhar só é possível se a função do levantador estiver em ordem. Na maioria dos casos, o melhor resultado que se pode alcançar é o equilíbrio das pálpebras na posição primária do olhar. Com ptose unilateral, a obtenção da simetria em outras posições do olhar é proporcional à função do levantador.

A maioria das cirurgias de ptose envolve ressecção da aponeurose do levantador ou do músculo tarsal superior

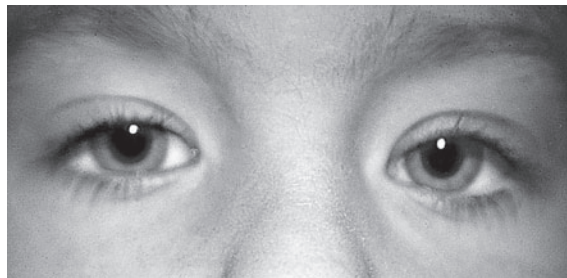



Fig. 4.8 Correção cirúrgica de ptose. **Esquerda:** antes da cirurgia, presença de ptose da pálpebra superior. **Direita:** após a cirurgia (ressecção do levantador), a ptose foi bem corrigida e produziu-se uma prega palpebral superior de aparência natural. (Cortesia de C. Beard.)

(ou ambos). A porção superior do tarso é frequentemente ressecada para elevação adicional. Muitas abordagens, tanto a partir da pele como da conjuntiva, estão atualmente em uso. Nos últimos anos, tem-se dado ênfase às vantagens de se limitar a cirurgia ao avanço e ressecção da aponeurose do levantador, especialmente em ptose adquirida.

Os pacientes com pouca ou nenhuma função do levantador, como na ptose neurogênica ou miogênica grave, requerem uma fonte de elevação alternativa. A suspensão da pálpebra para a sobrancelha possibilita ao paciente elevar as pálpebras com o movimento natural do músculo frontal. Em geral, a fáscia lata autógena é considerada o melhor meio de suspensão. Quando o fechamento da pálpebra, o fenômeno de Bell e outros movimentos extraoculares estão prejudicados, como, por exemplo, na oftalmoplegia externa progressiva crônica, a cirurgia de ptose deve ser realizada com cautela devido ao risco de ceratite de exposição.

MICROPIGMENTAÇÃO ESTÉTICA DAS PÁLPEBRAS

A dermopigmentação ou tatuagem das pálpebras das mulheres é um procedimento controverso cujo objetivo é eliminar a necessidade de aplicação de delineador. O procedimento também é ocasionalmente usado para simular cílios após reconstrução da margem palpebral. É realizada sob anestesia local, com uso de um aparelho para implantar vários pigmentos adjacentes aos cílios e sobrancelhas. Pelo fato de a impregnação subcutânea de determinados corantes à base de mercúrio poder causar uma reação inflamatória local, o uso desses corantes foi abandonado. A tatuagem com partículas de carbono parece ser inofensiva, mas as consequências a longo prazo da impregnação de corante na margem palpebral são desconhecidas.

Da mesma maneira que as tatuagens em outras partes do corpo, a intensidade e o relevo da imagem tendem a atenuar-se com o tempo. A remoção completa da pigmentação por causa da colocação em local errado ou por moda é difícil.

TUMORES PALPEBRAIS

Debra J. Shetlar, MD

TUMORES PALPEBRAIS BENIGNOS

Os tumores benignos das pálpebras são muito comuns e aumentam em frequência com a idade. A maioria é facilmente distinguível clinicamente e a excisão é realizada por motivos estéticos. No entanto, muitas vezes é impossível reconhecer lesões malignas clinicamente e deve-se sempre realizar uma biopsia, caso haja dúvida quanto ao diagnóstico.

Nevos (Fig. 4.9)

Os nevos melanocíticos das pálpebras são tumores benignos comuns que apresentam a mesma estrutura patológica dos nevos encontrados em outros locais. Inicialmente, podem ser relativamente não-pigmentados e apresentar alargamento e aumento da pigmentação durante a adolescência. Muitos nunca adquirem pigmento visível e muitos lembram papilomas benignos. Os nevos raramente tornam-se malignos.

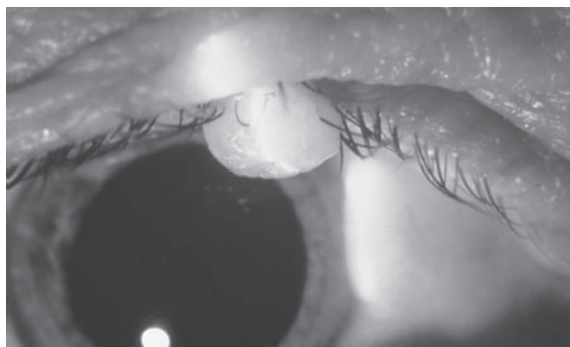



Fig. 4.9 Nevo não-pigmentado de margem palpebral.

Os nevos podem ser retirados por meio de excisão laminar se for desejado por motivos estéticos.

Papilomas

Os papilomas são os tumores benignos da pálpebra mais comuns. Ocorrem dois tipos: papilomas de células escamosas e ceratoses seborreicas. Em ambos, os núcleos fibrovasculares permeiam o epitélio espessado (acantótico e hiperceratótico), conferindo a ele uma aparência papilomatosa. As ceratoses seborreicas ocorrem em pessoas de meia-idade e em idosos. Têm uma superfície friável, verrucosa e são frequentemente pigmentadas, porque a melanina acumula-se nos ceratócitos.

Verruga vulgar

Outro nódulo papilomatoso, hiperceratótico, que pode ocorrer na pele da face e das pálpebras, é causado pelo vírus da verruga, um vírus de DNA no grupo papovavírus.

Molusco contagioso (Fig. 4.10)

Este tumor, decorrente de um poxvírus, é um nódulo pequeno, abobadado, que frequentemente apresenta umbilicação central. As lesões da margem palpebral podem ser minúsculas e parcialmente ocultadas pelos cílios, mas podem provocar conjuntivite e até mesmo ceratite caso a lesão se dissemine para o espaço conjuntival. Múltiplas lesões podem ocorrer nos pacientes infectados pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV) e em outros indivíduos imunossuprimidos.

A cura geralmente pode ser alcançada por meio de curetagem, cauterização ou excisão.

Ceratoacantoma

Os ceratoacantomas são tumores inflamatórios benignos que ocorrem na pele de adultos exposta ao sol. Ocasionalmente, são associados a imunodeficiência, xeroderma pigmentar ou a síndrome de Muir-Torre. Os ceratoacantomas surgem como lesões elevadas com uma cratera central que contém ceratina e pode aumentar rapidamente. Muitos involuem espontaneamente, mas a biopsia excisional é frequentemente indicada por motivos estéticos ou para se excluir a possibilidade de carcinoma espinocelular, que esses tumores podem mimetizar clínica e histologicamente.

Fig. 4.10 Molusco contagioso. Observar a umbilicação central.

Fig. 4.11 Xantelasma. (Cortesia de M Quickert.)

Xantelasma (Fig. 4.11)

O xantelasma é um distúrbio comum que ocorre na superfície anterior da pálpebra, em geral bilateralmente próximo ao ângulo interno do olho. As lesões surgem como placas amarelas no interior da pele da pálpebra e ocorrem mais comumente em pessoas idosas. O xantelasma representa acúmulos de histiócitos que contêm lipídios na derme da pálpebra. Embora possam ocorrer em pacientes com hiperlipidemia hereditária ou com hiperlipidemia secundária, cerca de 66% dos pacientes com xantelasma têm lipídios séricos normais.

O tratamento é indicado por motivos estéticos. As lesões podem ser retiradas, cauterizadas ou tratadas com cirurgia a *laser*. A recorrência após remoção não é incomum.

Cistos (Fig. 4.12)

Cistos nas pálpebras são comuns. Os cistos ceratinosos, revestidos de epitélio e preenchidos com ceratina e debris ou fragmentos de aparência caseosa, resultam de obstrução de estruturas pilossebáceas (milia e cistos pilosos) ou implantação subepitelial congênita ou traumática de epitélio de superfície (cistos epidérmicos de inclusão).

Os cistos dermoides, com estruturas anexas, tais como folículos pilosos e glândulas sebáceas nas paredes e com pelo ou ceratina no lúmen, são congênitos, mas podem não manifestar-se até a idade adulta, quando aumentam de tamanho ou se rompem, provocando uma resposta inflamatória granulomatosa. A maioria está localizada perto da borda orbital superotemporalmente e muitos são associados a um defeito no osso que pode comunicar-se com a cavidade intracraniana.

Os hidrocistomas (cistos sudoríferos, cistos ductais) surgem dos dutos sudoríparos apócrinos e écrinos e são preenchidos com material aquoso.

Fig. 4.12 Hidrocistoma: lesão cística presente na face lateral da pálpebra inferior.

Hemangioma (Fig. 4.13)

O tumor vascular congênito mais comum das pálpebras é o **hemangioma capilar** (nevo em morango), composto de capilares proliferativos e células endoteliais. Estes surgem ao nascimento ou logo após, às vezes crescem rapidamente e em geral involuem espontaneamente até os 7 anos de idade. Se forem superficiais, podem ter coloração vermelho vivo (nevo em morango); lesões mais profundas podem ser azuladas ou violáceas. A anisometropia secundária, a ambliopia refrativa e o estrabismo são comuns e têm de ser adequadamente tratados. O tratamento do tumor é indicado caso ele bloqueie o eixo visual ou induza astigmatismo significante. Injeção intralesional de esteroides ou interferona α pode provocar uma resolução rápida; se isto falhar, indica-se excisão cirúrgica parcial.

Os hemangiomas capilares devem ser diferenciados do ***nevus flammeus*** (**mancha em vinho do Porto**), muito mais raro, que tem maior coloração arroxeada do que os hemangiomas capilares em vermelho vivo. O *nevus flammeus* é composto de canais vasculares cavernosos dilatados. Está sempre presente ao nascimento, não cresce nem regride como ocorre com o hemangioma capilar, e é frequentemente associado a síndrome de Sturge-Weber. O defeito estético pode ser tratado com cirurgia a *laser*.

Um terceiro tipo de angioma é o **hemangioma cavernoso**, composto de canais vasculares grandes, revestidos de endotélio com músculo liso em suas paredes. Esses tumores são de desenvolvimento, não-congênitos, e tendem a surgir após a primeira década de vida. Ao contrário dos hemangiomas capilares, estes em geral não regridem.

Fig. 4.13 Hemangioma cavernoso da pálpebra superior esquerda.

TUMORES MALIGNOS PRIMÁRIOS DAS PÁLPEBRAS

Carcinoma (Figs. 4.14 e 4.15)

Os carcinomas basocelular e espinocelular das pálpebras são os tumores oculares malignos mais comuns. Ocorrem com maior frequência em indivíduos de pele clara, que sofreram exposição crônica ao sol. Cerca de 95% dos carcinomas palpebrais são do tipo basocelular. Os 5% restantes consistem em carcinomas espinocelulares, carcinomas de glândula meibomiana e outros tumores raros, como os carcinomas de célula de Merkel e os carcinomas de glândulas sudoríparas.

O tratamento de todos esses carcinomas se dá por excisão completa, que é mais bem realizada através do controle das margens cirúrgicas com cortes congelados. Muitos desses tumores malignos, e também muitos dos benignos, podem ter a mesma aparência; em geral é necessária biopsia para se estabelecer o diagnóstico correto.

A. Carcinoma Basocelular

O carcinoma basocelular em geral cresce lentamente e de maneira indolor como um nódulo que pode tornar-se ulcerado. Embora possa invadir lentamente tecidos adjacentes, o carcinoma basocelular raramente sofre metástase. Um tipo menos comum — o carcinoma basocelular esclerosante ou do tipo morfeia — tende a alargar-se de maneira insidiosa e, portanto, pode ser mais difícil de extirpar completamente. Dependendo da sua localização, os carcinomas basocelulares podem produzir ectrópio, entrópio, incisura ou retração da pálpebra, depressão da pele sobrejacente ou perda dos cílios.

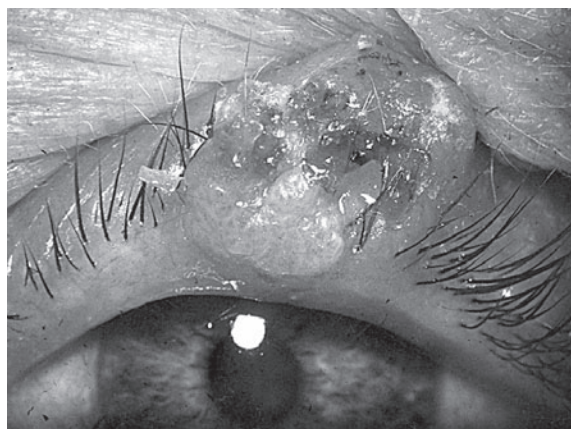



Fig. 4.14 Carcinoma espinocelular de pálpebra superior. (Cortesia de A Rosenberg.)

Fig. 4.15 **Carcinoma basocelular da pálpebra inferior esquerda.** (Cortesia de S Mettier, Jr.)

O estudo de corte congelado das margens cirúrgicas é particularmente importante para os carcinomas basocelulares esclerosantes, pois raramente as margens do tumor são clinicamente aparentes. A excisão controlada por miscroscópio (uma técnica modificada de Mohs) é utilizada por alguns dermatologistas para alcançar a excisão completa. Alguns casos selecionados podem ser tratados por outros métodos, como a radioterapia ou crioterapia com nitrogênio líquido.

B. Carcinoma Espinocelular

Os carcinomas espinocelulares também crescem de maneira lenta e indolor, frequentemente começando como um nódulo hiperceratótico que pode se tornar ulcerado. Os tumores benignos inflamatórios, tais como ceratoacantomas, podem ser bem parecidos com carcinomas.

Para se estabelecer o diagnóstico correto em geral é necessária biopsia. Tal como ocorre com os carcinomas basocelulares, esses tumores podem invadir e erodir através dos tecidos adjacentes; também podem disseminar-se para os linfonodos regionais através do sistema linfático.

C. Carcinoma de Glândula Sebácea

Os carcinomas de glândulas sebáceas surgem mais frequentemente das glândulas meibomianas e das glândulas de Zeis, mas também podem ocorrer nas glândulas sebáceas da sobrancelha ou da carúncula. Cerca de metade assemelha-se a lesões inflamatórias benignas e distúrbios como calázio e blefarite crônica. São mais agressivos do que os carcinomas espinocelulares, e frequentemente se estendem para a órbita, invadindo linfáticos e sofrendo metástase. Pode ser necessária biopsia de linfonodo sentinela como parte da avaliação de pacientes com tumores malignos de anexos.

Carcinoma associado a xeroderma pigmentar

Esta doença rara caracteriza-se pelo aparecimento de um grande número de sardas nas áreas da pele expostas ao sol. Estas são seguidas por telangiectasias, manchas atróficas e, eventualmente, um tumor verrucoso que pode sofrer degeneração carcinomatosa. As pálpebras são frequentemente acometidas. Os tumores malignos que podem desenvolver-se incluem carcinomas basocelulares, carcinomas espinocelulares e melanomas malignos. Este distúrbio é herdado como traço autossômico recessivo e é causado por um defeito no reparo do DNA lesionado por luz ultravioleta. Os portadores podem frequentemente ser identificados pelo surgimento excessivo de sardas.

A doença aparece no início da vida e na maioria dos casos é fatal por volta da adolescência, em consequência das metástases. A vida pode ser prolongada por meio de proteção cuidadosa da pele de radiações actínicas e de tratamento dos tumores carcinomatosos assim que surgirem.

Sarcoma

Os sarcomas de tecidos moles das pálpebras são raros e mais frequentemente representam extensões anteriores de tumores orbitários. Os rabdomiossarcomas que envolvem as pálpebras e as órbitas são os tumores malignos primários mais comuns encontrados nesses tecidos na primeira década de vida. Em crianças, indica-se biopsia imediata de massa de crescimento rápido. Uma combinação de radioterapia e quimioterapia é geralmente eficaz na preservação da função ocular e para evitar a morte.

Melanoma maligno

Melanomas malignos das pálpebras são semelhantes àqueles que surgem em outros locais da pele e incluem três variedades distintas: melanoma de disseminação superficial, melanoma lentigo maligno e melanoma nodular. Como nem todos os melanomas malignos são pigmentados e pelo fato de a maioria das lesões pigmentadas na pele da pálpebra não ser melanoma, a biopsia é necessária para se estabelecer o diagnóstico. O prognóstico para melanomas da pele depende da profundidade da invasão ou da espessura da lesão. Tumores com menos de 0,76 mm de espessura raramente sofrem metástase.

TUMORES METASTÁTICOS

Os tumores metastáticos para as pálpebras são raros. Pelo fato de frequentemente mimetizarem lesões benignas, como calázios, cistos e granulomas, muitas vezes não se suspeita do diagnóstico. Frequentemente, a lesão da pálpebra surge antes de o tumor primário ser descoberto.

II. APARELHO LACRIMAL

John H. Sullivan, MD

O sistema lacrimal engloba estruturas envolvidas na produção e na drenagem das lágrimas. O componente

secretor consiste em glândulas que produzem os vários ingredientes do líquido da lágrima, que é distribuído ao longo da superfície do olho pela ação de piscar. Os canalículos, os sacos lacrimais e os dutos nasolacrimais formam os elementos excretores do sistema, e, por fim, as secreções drenam para o nariz.

SISTEMA SECRETOR LACRIMAL

O maior volume de líquido lacrimal é produzido pela glândula lacrimal localizada na fossa lacrimal, no quadrante temporal superior da órbita. Esta glândula em forma de amêndoa é dividida pelo corno lateral da aponeurose do levantador em um lobo orbital maior e um lobo palpebral menor, cada qual com seu próprio sistema de dutos que se esvaziam no fórnice temporal superior (Cap. 1). O lobo palpebral pode, às vezes, ser visualizado ao everter-se a pálpebra superior. A inervação da glândula principal tem origem no núcleo lacrimal pontino através do nervo intermediário e ao longo de um percurso elaborado do ramo do maxilar do nervo trigêmeo. A denervação é uma consequência comum do neuroma acústico e de outros tumores do ângulo pontocerebelar.

As glândulas lacrimais acessórias, embora representem apenas um décimo da massa da glândula principal, têm papel essencial. As glândulas de Krause e Wolfring, idênticas em estrutura à glândula lacrimal mas sem dutos, estão localizadas na conjuntiva, principalmente no fórnice superior. As células caliciformes unicelulares, também espalhadas por toda a conjuntiva, secretam glicoproteína em forma de mucina. As glândulas sebáceas meibomianas e de Zeis modificadas, da margem palpebral, contribuem com lipídios para as lágrimas. As glândulas de Moll são glândulas sudoríparas modificadas que também aumentam o filme lacrimal.

As secreções da glândula lacrimal são desencadeadas por emoções ou irritação física e fazem com que as lágrimas fluam copiosamente sobre a margem palpebral (epífora). As glândulas acessórias são conhecidas como as "secretoras básicas", e normalmente suas secreções são suficientes para manter a saúde da córnea. A perda de células caliciformes, contudo, leva ao ressecamento da córnea, mesmo com lacrimejamento profuso da glândula lacrimal.

DISTÚRBIOS DO SISTEMA SECRETOR

Alacrimia

Ausência congênita de lacrimejamento ocorre na síndrome de Riley-Day (disautonomia familiar) e na displasia ectodérmica anidrótica. Embora inicialmente assintomática, os pacientes em geral desenvolvem sinais de ceratoconjuntivite seca. A ausência de lágrimas também pode ocorrer após ruptura do nervo secretor lacrimal por neuroma acústico ou após cirurgia do ângulo pontocerebelar. Tumores ou inflamação da glândula lacrimal podem reduzir a produção lacrimal.

Hipersecreção lacrimal

A hipersecreção primária é rara e tem de ser diferenciada do lacrimejamento causado por obstrução do sistema excretor lacrimal. Hipersecreção secundária pode ser psicogênica ou reflexo de irritação do epitélio superficial ou da retina. É possível deter a hipersecreção bloqueando-se o nervo secretor lacrimal no gânglio esfenopalatino.

Lacrimejamento paradoxal ("lágrimas de crocodilo")

Este distúrbio caracteriza-se por lacrimejamento enquanto se come. Embora possa ser congênito, geralmente é adquirido após paralisia de Bell e resulta de regeneração aberrante do nervo facial.

Lágrimas sanguinolentas

Esta é uma entidade clínica rara atribuída a uma variedade de causas, incluindo hemorragia conjuntival decorrente de qualquer causa (traumatismo, discrasia sanguínea etc.) e tumores do saco lacrimal.

Dacrioadenite

A inflamação aguda da glândula lacrimal é um distúrbio raro mais frequentemente observado em crianças como complicação de caxumba, vírus Epstein-Barr, sarampo ou gripe e, em adultos, associado a gonorreia. A dacrioadenite crônica pode resultar de infiltração linfocítica benigna, linfoma, leucemia ou tuberculose. Às vezes, é observada bilateralmente como uma manifestação de sarcoidose. Quando combinada com edema de glândula parótida, é denominada síndrome de Mikulicz.

Dor, edema e hiperemia ocorrem sobre a face temporal da pálpebra superior, e frequentemente conferem a ela uma curva em forma de S. Se houver presença de infecção bacteriana, administram-se antibióticos sistêmicos. Raramente é necessária drenagem cirúrgica da infecção.

SISTEMA EXCRETOR LACRIMAL

O sistema excretor é composto pelo ponto lacrimal, canalículos, saco lacrimal e duto nasolacrimal (ver o Cap. 1).

A cada movimento de piscar, as pálpebras fecham-se como um zíper — começando lateralmente, distribuindo as lágrimas uniformemente por toda a córnea e levando-as até o sistema excretor sobre a face medial das pálpebras. Em circunstâncias normais, as lágrimas são produzidas a uma taxa proporcional à sua taxa de evaporação, e, por esta razão, poucas passam pelo sistema excretor. Quando lágrimas inundam o saco conjuntival, entram no ponto lacrimal parcialmente por atração capilar. Com o fechamento da pálpebra, a parte especializada do orbicular pré-tarsal que circunda a ampola contrai-se para impedir seu escape. Simultaneamente, a pálpebra é arrastada em direção à crista lacrimal posterior e é exercida tração sobre a fáscia em torno do saco lacrimal, fazendo com que os canalículos se encurtem e criando pressão negativa dentro do saco. Esta ação bombeadora dinâmica desloca as lágrimas para o saco, as quais, em seguida, passam, por gravidade e por elasticidade dos tecidos, pelo canal nasolacrimal para o meato inferior do nariz. Pregas que funcionam como valvas de revestimento epitelial do saco tendem a resistir ao fluxo retrógrado de lágrimas e ar. A mais desenvolvida dessas abas é a valva de Hasner na extremidade distal do duto nasolacrimal. Esta estrutura é importante porque, quando não perfurada em crianças, é a causa de obstrução congênita e dacriocistite crônica.

DISTÚRBIOS DO SISTEMA EXCRETOR

1. Dacriocistite (Fig. 4.16)

A infecção do saco lacrimal é uma doença comum que costuma ocorrer em crianças ou mulheres após a menopausa. É mais frequentemente unilateral e sempre secundária a obstrução do canal nasolacrimal. Em muitos adultos, a causa da obstrução permanece desconhecida. A dacriocistite é incomum nas faixas etárias intermédias, a menos que ocorra após traumatismo ou seja causada por um dacriólito. A melhora espontânea segue-se à passagem de um dacriólito, mas a recorrência é a regra.

Em crianças, a infecção crônica acompanha a obstrução do duto nasolacrimal, mas a dacriocistite aguda é incomum. A dacriocistite aguda em crianças é muitas vezes resultado de uma infecção por *Haemophilus influenzae*. Deve-se instituir tratamento rápido e agressivo devido ao risco de celulite orbitária.

Fig. 4.16 Dacriocistite aguda.

A dacriocistite aguda em adultos geralmente é causada por *Staphylococcus aureus* ou, às vezes, por estreptococos beta-hemolíticos. Na dacriocistite crônica, o *Streptococcus pneumoniae* ou, raramente, *Candida albicans* são os micro-organismos predominantes — infecções mistas não ocorrem. O agente infeccioso pode ser identificado microscopicamente por meio de coloração de esfregaço de conjuntiva retirado após expressão do saco lacrimal.

Manifestações clínicas

Os principais sintomas de dacriocistite são lacrimejamento e secreção. Na forma aguda, há presença de inflamação, dor, edema e sensibilidade na área do saco lacrimal. Pode haver secreção de material purulento do saco. Na forma crônica, lacrimejamento geralmente é o único sinal. Material mucoide pode ser retirado do saco. É curioso que a dacriocistite raramente é complicada por conjuntivite, embora o saco conjuntival esteja sendo constantemente banhado com pus que escoa lentamente através do ponto lacrimal. Às vezes, há ocorrência de úlcera de córnea após pequeno traumatismo da córnea pela dacriocistite pneumocócica. A dacriocistite crônica aumenta o risco de endoftalmite após cirurgia de catarata.

Tratamento

A dacriocistite aguda geralmente responde aos antibióticos sistêmicos adequados e a forma crônica pode ser mantida sob forma latente com colírios antibióticos. No entanto, o alívio da obstrução é a única cura.

Em adultos, a presença de mucocele é uma evidência de que o local da obstrução encontra-se no duto nasolacrimal e que a **dacriocistorrinostomia** é indicada. A patência do sistema canalicular é assegurada caso muco ou pus sejam regurgitados do ponto lacrimal sob compressão do saco lacrimal. O exame do nariz é importante para se assegurar um espaço de drenagem adequado entre o septo e a parede nasal lateral. A dacriocistorrinostomia consiste na formação de uma anastomose permanente entre o saco lacrimal e o nariz. Através da abordagem externa, adquire-se exposição por meio de uma incisão sobre a crista lacrimal anterior. Faz-se uma abertura óssea na parede lateral do nariz e a mucosa nasal é suturada à mucosa do saco lacrimal. Pode-se utilizar uma abordagem endoscópica através do nariz, com uso de *laser*, para a formação da anastomose entre o saco lacrimal e o nariz ou para evitar completamente uma incisão externa. A dilatação transluminal com balão do sistema nasolacrimal distal também pode ser útil em pacientes para os quais não há indicação de cirurgia.

O lacrimejamento excessivo (epífora) é ocasionalmente causado por estenose canalicular (ver adiante) ou

obstrução na junção do canalículo comum com o saco lacrimal. Em ambos, a compressão do saco não causa regurgitação de líquido, muco ou pus através do ponto lacrimal e não há presença de mucocele. A intubação e a irrigação do sistema canalicular com uma cânula lacrimal e exames de raios X com contraste (dacriocistografias) irão identificar o local da obstrução. A obstrução canalicular comum pode ser tratada por intubação das passagens com *stent* de silicone por 3 a 6 meses. Uma cicatriz espessa obstrutiva, contudo, exigirá dacriocistorrinostomia e canaliculoplastia com intubação com silicone do sistema canalicular.

Na **dacriocistite infantil**, o local da estenose em geral é na valva de Hasner. A falência da canalização é uma ocorrência comum (4 a 7% dos recém-nascidos), mas normalmente o duto abre-se espontaneamente no primeiro mês. A compressão forçada do saco lacrimal às vezes rompe a membrana e estabelece patência. Se a estenose persistir por mais de 6 meses ou se houver desenvolvimento de dacriocistite, indica-se a colocação de sonda no duto. A colocação de uma sonda é eficaz em 75% dos casos. No restante, a cura quase sempre pode ser alcançada por repetidas colocações de sondas, por fratura interna do corneto inferior, ou por colocação temporária de *suporte* de silicone lacrimal. A sondagem não deve ser tentada na presença de infecção aguda.

2. Distúrbios canaliculares

Anomalias congênitas do sistema canalicular incluem pontos lacrimais imperfurados, pontos acessórios, fístulas canaliculares e, raramente, agenesia do sistema canalicular. A maioria dos casos de estenose canalicular é adquirida, geralmente resultado de infecções virais — notavelmente infecção por varicela, herpes simples e adenovírus. A obstrução — e até mesmo a obliteração — pode ocorrer na síndrome de Stevens-Johnson, penfigoide e outras doenças de retração conjuntival. A quimioterapia sistêmica com fluoruracila e a quimioterapia tópica com idoxuridina também podem causar obstrução. A canaliculite é uma infecção crônica unilateral incomum causada por *Actinomyces israelii* (Fig. 4.17), *Candida albicans*, ou espécies de aspergilos. Acomete o canalículo inferior com mais frequência do que o superior, ocorre exclusivamente em adultos e provoca conjuntivite secundária purulenta que muitas vezes não se descobre o diagnóstico etiológico. Se não for tratada, resulta em estenose canalicular. O paciente queixa-se de olhos ligeiramente avermelhados e irritados com um pouco de secreção. O ponto lacrimal geralmente fica saliente e material pode ser expressado a partir do canalículo. Pode-se observar o micro-organismo ao microscópio em um esfregaço direto retirado do canalículo. A curetagem do material necrosado no canalículo envolvido, seguida de irrigação, é geralmente eficaz no estabelecimento da patência. Às vezes, é necessária a realização de uma canaliculotomia. Pode-se aplicar tintura de iodo no revestimento do canalículo após canaliculotomia. A recorrência é comum.

A obstrução canalicular total exige o uso de um duto lacrimal artificial para alívio da epífora (conjuntivodacriocistorrinostomia). Um tubo de vidro Pyrex é colocado entre o saco conjuntival e a cavidade nasal.

O fechamento do ponto lacrimal, às vezes, é realizado em pacientes com ceratoconjuntivite seca para possibilitar que as lágrimas permaneçam no saco conjuntival. O fechamento temporário pode ser feito com tampões (*plugs*) de silicone ou colágeno nos canalículos ou por meio de selagem do ponto lacrimal com termocautério. A obstrução temporária será uma oportunidade de avaliar o efeito. O fechamento definitivo pode ser realizado por cauterização profunda no interior da ampola com termocautério, eletrocautério ou *laser*, ou dividindo-se cirurgicamente o canalículo.

III. LÁGRIMAS

John P. Whitcher, MD, MPH

As lágrimas formam uma fina camada de aproximadamente 7 a 10 μm de espessura, que cobre o epitélio da córnea e da conjuntiva. As funções dessa camada ultrafina são (1) tornar a córnea uma superfície óptica lisa, abolindo minúsculas irregularidades epiteliais da superfície; (2) umedecer e proteger a delicada superfície da córnea e do epitélio conjuntival; (3) inibir o crescimento de micro-organismos por meio de lavagem mecânica e ação antimicrobiana; e (4) fornecer à córnea os nutrientes necessários.

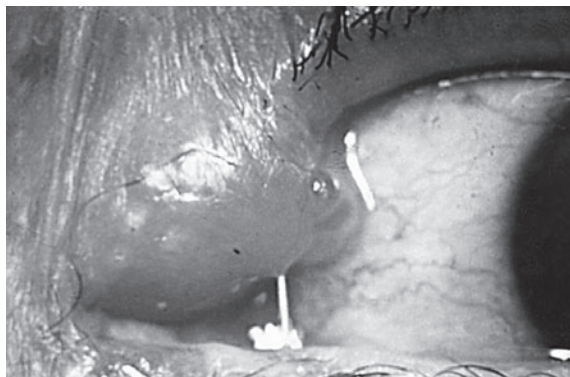



Fig. 4.17 Canaliculite por *Actinomyces israelii*, olho esquerdo. (Cortesia de P Thygeson.)

CAMADAS DO FILME LACRIMAL

O filme lacrimal é composto de três camadas (Fig. 4.18):

1. A camada superficial é uma película monomolecular de lipídios derivados das glândulas meibomianas. Acredita-se que retarde a evaporação e forme uma vedação impermeável quando as pálpebras são fechadas.
2. A camada aquosa intermediária é elaborada pelas glândulas lacrimais maiores e menores e contém substâncias hidrossolúveis (sais e proteínas).
3. A camada mucinosa profunda é composta por glicoproteínas e reveste as células epiteliais da córnea e da conjuntiva. As membranas das células epiteliais são compostas de lipoproteínas e são, portanto, relativamente hidrofóbicas. Esta superfície não pode ser umedecida por uma solução aquosa isolada. A mucina é parcialmente absorvida nas membranas celulares epiteliais da córnea e é ancorada pelas microvilosidades das células da superfície epitelial. Isto proporciona uma nova superfície hidrofílica para que as lágrimas aquosas se disseminem, a qual é banhada por uma redução da tensão superficial.

COMPOSIÇÃO DAS LÁGRIMAS

O volume normal de lágrima é estimado em $7 \pm 2\ \mu\ell$ em cada olho. A albumina representa 60% da proteína total no líquido lacrimal. Globulina e lisossomos compõem, em partes iguais, o restante. As imunoglobulinas IgA, IgG e IgE estão presentes. A IgA predomina e difere da IgA sérica, pois não é transudada apenas do soro, mas é produzida pelas células plasmáticas localizadas na glândula lacrimal. Em determinados distúrbios alérgicos, como na conjuntivite vernal, a concentração de IgE do fluido lacrimal aumenta. Os lisossomos da lágrima formam 21 a 25% da proteína total e — atuando sinergicamente com gamaglobulinas e outros fatores antibacterianos não-lisozima — representam um importante mecanismo de defesa contra infecções. Outras enzimas das lágrimas também podem desempenhar um papel no diagnóstico de determinadas entidades clínicas, como, por exemplo, exame de hexosaminidase para diagnóstico de doença de Tay-Sachs.

K^+, Na^+ e Cl^- apresentam-se em concentrações mais elevadas na lágrima do que no plasma. A lágrima também contém uma pequena quantidade de glicose (5 mg/dℓ) e ureia (0,04 mg/dℓ) e alterações na concentração sanguínea são paralelas às alterações nos níveis de glicose e ureia da lágrima. O pH médio da lágrima é de 7,35, embora exista uma grande variação normal (5,20 a 8,35). Em condições normais, o fluido lacrimal é isotônico. A osmolaridade da película lacrimal varia de 295 a 309 mosm/ℓ.

SÍNDROMES DO OLHO SECO (CERATOCONJUNTIVITE SECA)

O ressecamento do olho pode resultar de qualquer doença associada a deficiência dos componentes do filme lacrimal (aquoso, mucinoso ou lipídico), anormalidades da superfície palpebral ou anormalidades epiteliais. Embora existam muitas formas de ceratoconjuntivite seca, aquelas relacionadas com artrite reumatoide e outras doenças autoimunes são comumente chamadas síndrome de Sjögren.

Etiologia

Muitas das causas da síndrome do olho seco afetam mais de um componente do filme lacrimal ou levam a alterações da superfície ocular que secundariamente causam instabilidade do filme lacrimal. As características histopatológicas incluem surgimento de manchas secas sobre o epitélio da conjuntiva e da córnea, formação de filamentos, perda de células caliciformes conjuntivais, alargamento anormal das células epiteliais não-caliciformes, aumento da estratificação celular e aumento da ceratinização. A etiologia e o diagnóstico de ceratoconjuntivite seca estão resumidos no Quadro 4.2.

Manifestações clínicas

Os pacientes com olhos secos queixam-se mais frequentemente de uma sensação de arranhadura ou areia (corpo estranho) nos olhos. Outros sintomas comuns são prurido, secreção excessiva de muco, incapacidade de produzir lágrimas, sensação de ardência, fotossensibilidade, vermelhidão, dor e dificuldade de mover as pálpebras. Na

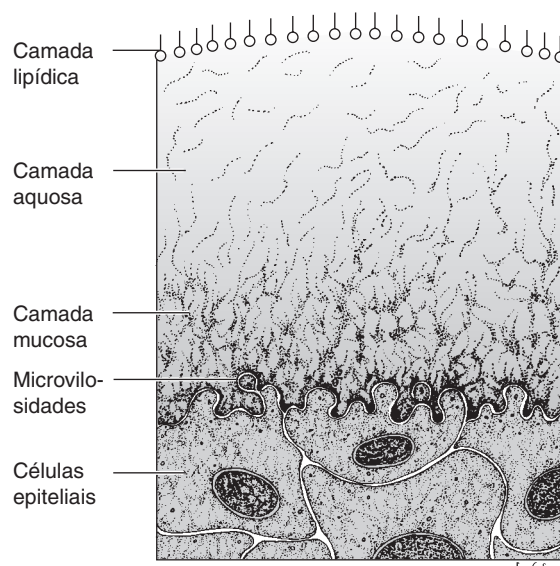



Fig. 4.18 As três camadas do filme lacrimal que cobrem a camada epitelial superficial da córnea.

Quadro 4.2 Etiologia e diagnóstico da síndrome do olho seco

I. Etiologia
- A. Distúrbios caracterizados por hipofunção da Glândula lacrimal:
  - 1. Congênitos —
    - a. Disautonomia familiar (síndrome de Riley-Day)
    - b. Aplasia da glândula lacrimal (alacrimia congênita)
    - c. Displasia ectodérmica
  - 2. Adquiridos —
    - a. Doenças sistêmicas —
      - (1) Síndrome de Sjögren
      - (2) Esclerose sistêmica progressiva
      - (3) Sarcoidose
      - (4) Leucemia, linfoma
      - (5) Amiloidose
      - (6) Hemocromatose
    - b. Infecção —
      - (1) Caxumba
    - c. Lesões —
      - (1) Remoção cirúrgica ou lesões da glândula lacrimal
      - (2) Irradiação
      - (3) Queimadura química
    - d. Medicamentos —
      - (1) Anti-histamínicos
      - (2) Antimuscarínicos: atropina, escopolamina
      - (3) Bloqueadores beta-adrenérgicos: timolol
    - e. Neurogênicos (p. ex., paralisia do nervo facial)
- B. Distúrbios caracterizados por deficiência de mucina:
  - 1. Avitaminose A
  - 2. Síndrome de Stevens-Johnson
  - 3. Penfigoide ocular
  - 4. Conjuntivite crônica (p. ex., tracoma)
  - 5. Queimaduras químicas
  - 6. Medicamentos — agentes anti-histamínicos, antimuscarínicos, bloqueadores beta-adrenérgicos, conservantes de colírios
  - 7. Medicamentos populares (p. ex., quermes)
- C. Distúrbios caracterizados por deficiência de lipídios
  - 1. Cicatrização de margem palpebral
  - 2. Blefarite
- D. Disseminação defeituosa do filme lacrimal causada por:
  - 1. Anormalidades palpebrais —
    - a. Defeitos, coloboma
    - b. Ectrópio ou entrópio
    - c. Ceratinização de margem palpebral
    - d. Redução ou ausência de piscar
      - (1) Distúrbios neurológicos (p. ex., paralisia de nervo facial)
      - (2) Hipertireoidismo
      - (3) Lentes de contato
      - (4) Fármacos
      - (5) Ceratite por herpes simples
      - (6) Hanseníase
    - e. Lagoftalmo —
      - (1) Lagoftalmo noturno
      - (2) Hipertireoidismo
      - (3) Hanseníase
  - 2. Anormalidades conjuntivais —
    - a. Pterígio
    - b. Simbléfaro
  - 3. Proptose

II. Exames diagnósticos:.
- A. Teste de Schirmer sem anestesia
- B. Tempo de ruptura do filme lacrimal
- C. Teste de cristalização da lágrima
- D. Citologia de impressão
- E. Coloração por fluoresceína
- F. Coloração por rosa-bengala e por lissamina verde
- G. Lisozima lacrimal
- H. Osmolalidade do filme lacrimal
- I. Lactoferrina lacrimal

maioria dos pacientes, a característica mais notável do exame ocular (ectoscopia) é a aparência totalmente normal dos olhos. A característica mais típica ao exame com lâmpada de fenda é a interrupção ou ausência do menisco lacrimal na margem palpebral inferior. Faixas persistentes de muco amarelado são às vezes observadas no fórnice conjuntival inferior. A conjuntiva bulbar perde o brilho normal e pode parecer espessa, edematosa e hiperêmica.

O epitélio corneano apresenta diferentes graus de pontilhado fino na fenda interpalpebral. As células epiteliais lesionadas da córnea e da conjuntiva coram com rosa-bengala a 1% (Fig. 4.19) e defeitos no epitélio corneano coram com fluoresceína. Nos últimos estágios da ceratoconjuntivite seca, podem-se observar filamentos — uma extremidade de cada filamento fixa-se ao epitélio corneano e a outra extremidade move-se livremente (Fig. 4.20).

Nos pacientes com síndrome de Sjögren, os raspados conjuntivais podem apresentar número aumentado de células caliciformes. O aumento da glândula lacrimal ocorre incomumente em pacientes com síndrome de Sjögren. O diagnóstico e a classificação do olho seco podem ser conseguidos com boa precisão usando os métodos diagnósticos mostrados a seguir.

A. Teste de Schirmer

Este teste é realizado por meio do ressecamento do filme lacrimal e inserção de fitas de Schirmer (filtro de papel Whatman nº 41) no fundo-de-saco conjuntival inferior na junção dos terços médio e temporal da pálpebra inferior. A porção umidificada exposta é medida 5 min após a inserção. Menos de 10 mm de umedecimento sem anestesia é considerado anormal.

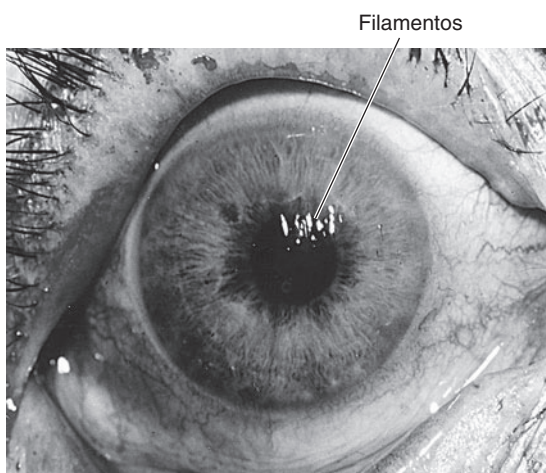
Quando realizado sem anestesia, o teste mede a função da glândula lacrimal principal, cuja atividade secretora é estimulada pela natureza irritante do filtro de papel. Os testes de Schirmer realizados após anestesia tópica (tetracaína a 0,5%) medem a função das glândulas lacrimais acessórias (as secretoras básicas). Menos de 5 mm

Fig. 4.19 Coloração de rosa-bengala das células da córnea e da conjuntiva em uma mulher de 54 anos de idade com ceratoconjuntivite seca.

em 5 min é anormal, mas o teste de Schirmer com anestesia não é considerado confiável.

O teste de Schirmer consiste numa triagem para avaliação da produção lacrimal. Resultados falsos positivos e falsos negativos ocorrem. Leituras baixas são esporadicamente encontradas em olhos normais e podem ocorrer testes normais em olhos secos — especialmente aqueles secundários a deficiência de mucina.

B. Tempo de Ruptura do Filme Lacrimal

A medida do tempo de ruptura do filme lacrimal pode, às vezes, ser útil para se estimar o teor de mucina no fluido lacrimal. A deficiência de mucina pode não afetar o teste de Schirmer, mas pode levar à instabilidade do filme lacrimal. Isto provoca a ruptura rápida do filme. "Manchas secas" (Fig. 4.21) são formadas no filme lacrimal e provocam a exposição do epitélio corneano ou conjuntival. Este processo, em última instância, lesiona as células epiteliais, que podem então ser coradas com rosa-bengala. As células epiteliais lesionadas podem ser eliminadas da córnea, deixando áreas suscetíveis à coloração ponteada, quando a superfície corneana é inundada com fluoresceína.

O tempo de ruptura do filme lacrimal pode ser medido por meio da aplicação de uma fita ligeiramente umedecida com fluoresceína na conjuntiva bulbar e solicitando-se ao paciente que pisque. O filme lacrimal é então examinado com a ajuda de filtro de cobalto sob lâmpada de fenda, enquanto o paciente se abstém de piscar. O tempo que decorre antes do aparecimento da primeira mancha seca na camada da córnea com fluoresceína é o tempo de ruptura do filme lacrimal. Normalmente, o tempo de ruptura é maior que 15 s, mas será sensivelmente reduzido pelo uso de anestésicos locais, através da manipulação do olho, ou mantendo-se as pálpebras abertas. O tempo de ruptura é menor em olhos com deficiência aquosa de lágrima e sempre inferior ao normal em olhos com deficiência de mucina.

C. Teste de Cristalização da Lágrima

Um teste simples e barato para o estudo qualitativo de muco conjuntival é realizado por meio da secagem de raspado conjuntival sobre uma lâmina de vidro limpa. Em olhos normais, observa-se arborização microscópica. Em pacientes com conjuntivites cicatrizantes (penfigoide ocular, síndrome de Stevens-Johnson, cicatrização conjuntival difusa), a arborização do muco é reduzida ou ausente.

Fig. 4.20 Filamentos corneanos em um paciente de 56 anos de idade com ceratoconjuntivite seca.

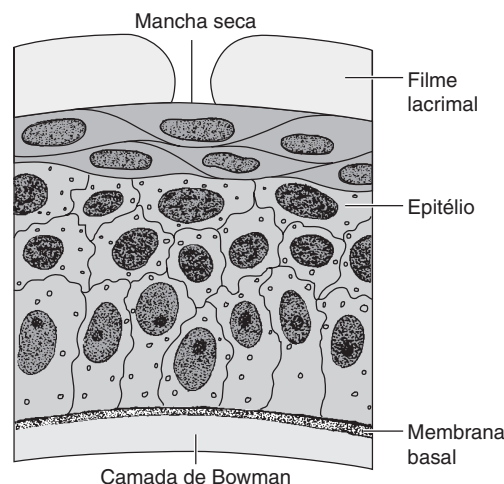



Fig. 4.21 Exposição do epitélio corneano após formação de mancha seca no filme lacrimal.

D. Citologia de Impressão

A citologia de impressão é um método pelo qual as densidades de células caliciformes na superfície conjuntival podem ser contadas. Em pessoas normais, a população de células caliciformes é maior no quadrante inferonasal. A perda de células caliciformes foi documentada em casos de ceratoconjuntivite seca, tracoma, penfigoide ocular cicatricial, síndrome de Stevens-Johnson e avitaminose A.

E. Coloração com Fluoresceína

Tocar a conjuntiva com uma fita seca de fluoresceína é um bom indicador de umidade e o menisco lacrimal pode ser facilmente observado. A fluoresceína irá corar as áreas desepitelizadas, assim como os defeitos microscópicos do epitélio corneano.

F. Colorações com Rosa-Bengala e Lissamina Verde

A rosa-bengala e a lissamina verde são igualmente sensíveis para coloração da conjuntiva. Ambos os corantes irão corar todas as células epiteliais desvitalizadas em sofrimento da conjuntiva e, em menor grau, da córnea. Ao contrário da rosa-bengala, a lissamina verde não causa irritação significativa.

G. Dosagem de Lisozima na Lágrima

A redução da concentração lacrimal de lisozima geralmente ocorre no início da síndrome de Sjögren e é útil para o diagnóstico desse distúrbio. As lágrimas podem ser coletadas em fitas de Schirmer e analisadas. O método mais comum é o exame espectrofotométrico.

H. Osmolalidade da Lágrima

A hiperosmolalidade da lágrima foi documentada na ceratoconjuntivite seca e em usuários de lentes de contato, e acredita-se que seja uma consequência da redução da sensibilidade córnea. Relatos afirmam que a hiperosmolalidade é o exame mais específico para ceratoconjuntivite seca. Esta pode ocorrer mesmo com um teste de Schirmer normal e coloração normal com rosa-bengala ou lissamina verde.

I. Lactoferrina

A lactoferrina da lágrima é baixa em pacientes com hipossecreção da glândula lacrimal. Há *kits* para exames disponíveis no mercado.

Complicações

No início da evolução da ceratoconjuntivite seca, a visão é ligeiramente prejudicada. À medida que o distúrbio piora, o desconforto pode tornar-se incapacitante. Nos casos avançados, podem desenvolver-se úlceras de córnea, adelgaçamento da córnea e perfuração. Ocasionalmente, ocorre infecção bacteriana secundária e a cicatrização e a vascularização da córnea podem resultar em redução acentuada da visão. O tratamento precoce pode evitar essas complicações.

Tratamento

O paciente deve compreender que o olho seco é uma condição crônica e o alívio completo é pouco provável, exceto nos casos leves, quando as alterações do epitélio corneano e da conjuntiva são reversíveis. Lágrimas artificiais são a base do tratamento. A pomada é útil para lubrificação prolongada, especialmente durante o sono. Alívio adicional pode ser alcançado através do uso de umidificadores, óculos com câmaras umidificadoras ou óculos de natação.

A principal função dessas medidas é a reposição hídrica. A restauração da mucina é uma tarefa mais difícil. Nos últimos anos, foram adicionados polímeros hidrossolúveis de alto peso molecular às lágrimas artificiais em uma tentativa de melhorar e prolongar o umedecimento da superfície. Outros agentes mucomiméticos incluem hialuronato de sódio e soluções do próprio soro do paciente em forma de colírio. Se o muco for viscoso, como na síndrome de Sjögren, agentes mucolíticos (p. ex., acetilcisteína a 10%) são úteis.

Os pacientes com excesso de lipídios na lágrima necessitam de instruções específicas para a remoção dos lipídios da margem palpebral. Pode ser necessária antibioticoterapia tópica ou sistêmica. A vitamina A tópica pode ser útil na reversão da metaplasia de superfície ocular.

Todos os conservantes químicos nas lágrimas artificiais induzem determinada quantidade de toxicidade corneana. O cloreto de benzalcônio é a mais nociva das preparações comumente utilizadas. Os pacientes que necessitam de colírios com frequência sentem-se melhor com soluções sem conservantes. Os conservantes também podem causar reações idiossincráticas. Isto é mais comum com o timerosal.

Os pacientes com olhos secos devido a qualquer causa são mais propensos a ter infecções concomitantes. A blefarite crônica é comum e deve ser tratada com higiene e antibióticos tópicos. A acne rosácea está associada a ceratoconjuntivite seca e o tratamento sistêmico com tetraciclina sistêmica pode ser útil.

O tratamento cirúrgico para olhos secos inclui a inserção de tampões (*plugs*) temporários nos pontos lacrimais (colágeno) ou de uso prolongado (silicone) para reter secreções lacrimais. O fechamento permanente dos pontos e canalículos pode ser realizado por meio de termocautério, eletrocautério ou tratamento a *laser*.

BIBLIOGRAFIA

Ainbinder DJ, Halligan JB: Orbital radiation therapy for Graves' ophthalmopathy. Ophthalmology 2003;110:449. [PMID: 12623795] (Five insightful letters to editor on controversy of orbital radiation for Graves' ophthalmopathy.)

Baroody M, Holds JB, Vick VL: Advances in the diagnosis and treatment of ptosis. Curr Opin Ophthalmol 2005;1:351. [PMID: 16264345] (Review of current concepts of blepharoptosis management.)

Burns SJ, Foss AJ, Butler TK: Outcome of periocular sebaceous gland carcinoma. Ophthal Plast Reconstr Surg 2005;21:353. [PMID: 16234697]

Buschmann W: A reappraisal of cryosurgery for eyelid basal cell carcinomas. Br J Ophthalmol 2002;86:453. [PMID: 11914217] (Eyelid malignancies of suitable size can be successfully treated with cryosurgery with special probes.)

Ceisler E, Blei F: Ophthalmic issues in hemangiomas of infancy. Lymphat Res Biol 2003;1:321. [PMID: 15624562]

Chan FM *et al*: Treatment and outcomes of malignant melanoma of the eyelid: A review of 29 cases in Australia. Ophthalmology 2007;114:187. [PMID: 17140665]

Chi MJ, Baek SH: Clinical analysis of benign eyelid and conjunctival tumors. Ophthalmologica 2006;220:43. [PMID: 16374048]

Choo PH: Distichiasis, trichiasis, and entropion: Advances in management. Int Ophthalmol Clin 2002;42:75. [PMID: 11914705]

Coats DK *et al*: Excessive blinking in childhood: A prospective evaluation of 99 children. Ophthalmology 2001;108:1556. [PMID: 11535449] (Most cases of excess blinking in children can be determined to be benign, and imaging is rarely necessary.)

Cook BE Jr *et al*: Treatment options and future prospects for the management of eyelid malignancies: An evidence-based update. Ophthalmology 2001;08:2088. [PMID: 11713084]

Egbert JE *et al*: High injection pressure during intralesional injection of corticosteroids into capillary hemangiomas. Arch Ophthalmol 2001;119:677. [PMID: 11346395] (Forceful injection of intralesional corticosteroids can cause retrograde arterial flow with secondary blindness.)

Farpour B, McClellan KA: Diagnosis and management of chronic blepharokeratoconjunctivitis in children. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2001;38:207. [PMID: 11495307]

Fledelius HC *et al*: Interferon-alfa treatment of facial infantile haemangiomas: With emphasis on the sight-threatening varieties. Acta Ophthalmol Scand 2001;79:370. [PMID: 11453856]

Gorman CA *et al*: The aftermath of orbital radiotherapy for Graves' ophthalmopathy. Ophthalmology 2002;109:2100. [PMID: 1214422] (Follow up of initial paper by Mayo Clinic opponents of radiation for Graves' ophthalmopathy.)

Hamada S, Kersey T, Thaller VT: Eyelid basal cell carcinoma: non-Mohs excision, repair, and outcome. Br J Ophthalmol 2005;89:992. [PMID: 16024851]

Hanovar SG *et al*: Basal cell carcinoma of the eyelid associated with Gorlin-Goltzsyndrome.Ophthalmology2001;108:1115.[PMID: 11382639]

Khandwala MA *et al*: Outcome of periocular basal cell carcinoma managed by overnight paraffin section. Orbit 2005;24:243. [PMID: 16354633]

Lee J *et al*: Complications associated with silicone intracanalicular plugs. Ophthal Plast Reconstr Surg 2001;17:465. [PMID: 11766032] (Sixty percent of silicone punctual plugs were associated with some type of complication.)

Leibovitch I *et al*: Periocular microcystic adnexal carcinoma: Management and outcome with Mohs' micrographic surgery. Ophthalmologica 2006;220:109. [PMID: 16491033]

Mavrikakis I *et al*: Linear basal cell carcinoma: A distinct clinical entity in the periocular region. Ophthalmology 2006;113:338. [PMID: 16406534]

McCann JD *et al*: Benign essential blepharospasm. Int Ophthalmol Clin 2002;42:113. [PMID: 11914708]

Nemet AY *et al*: Management of periocular basal and squamous cell carcinoma: A series of 485 cases. Am J Ophthalmol 2006;142:293. [PMID: 16876511]

Onerci M: Dacryocystorhinostomy. Diagnosis and treatment of nasolacrimal canal obstructions. Rhinology 2002;40:49. [PMID: 12091994]

Ortisi E *et al*: Blepharospasm and hemifacial spasm: A protocol for titration of botulinum toxin dose to the individual patient and for the management of refractory cases. Eye 2006;20:916. [PMID: 16531977]

Paulsen FP *et al*: New insights into the pathophysiology of primary acquired dacryostenosis. Ophthalmology 2001;108:2329. [PMID: 11733281]

Rubin M, Rao SN: Efficacy of topical cyclosporin 0.05% in the treatment of posterior blepharitis. J Ocul Pharmacol Ther 2006;22:47. [PMID: 16503775] (The authors believe cyclosporine eyedrops may be beneficial in meibomitis.)

Schwartz SR *et al*: Risk factors for amblyopia in children with capillary hemangiomas of the eyelids and orbit. J AAPOS 2006;10:262. [PMID: 16814181] (Tumors greater than 1 cm diameter are more likely to produce amblyopia.)

Shields JA *et al*: Sebaceous carcinoma of the eyelids: Personal experience with 60 cases. Ophthalmology 2004;111:2151. [PMID: 15582067]

Snow SN *et al*: Sebaceous carcinoma of the eyelids treated by Mohs micrographic surgery: Report of 9 cases with review of the literature. Dermatol Surg 2002;28:623. [PMID: 12135523]

Tai MC *et al*: The clinical efficacy of silicone punctal plug therapy. Cornea 2002;21:135. [PMID: 11862081]

Tan NC, Chan LL, Tan EK: Hemifacial spasm and involuntary facial movements. QJM 2002;95:493. [PMID: 12145388]

Taylor SF, Cook AE, Leatherbarrow B. Review of patients with basal cell nevus syndrome. Ophthal Plast Reconstr Surg 2006;22:259. [PMID: 16855496]

Thakker MM *et al*: Mechanisms of acquired blepharoptosis. Ophthalmol Clin North Am 2002;15:101. [PMID: 12064073]

Valenzuela AA *et al*: Clinical features and management of tumors affecting the lacrimal drainage apparatus. Ophthal Plast Reconstr Surg 2006;22:96. [PMID: 16550051]

Varma D, Chang B, Musaad S: A case series on chronic canaliculi-tis. Orbit 2005;24:11. [PMID: 15764110] (An uncommon but important disease that requires eradication of all dacryoliths for cure.)

Vaziri M *et al*: Clinicopathologic features and behavior of cutaneous eyelid melanoma. Ophthalmology 2002;109:901. [PMID: 11986095]

Wakelkamp IM *et al*: Orbital irradiation for Graves' ophthalmopathy: Is it safe? A long-term follow-up study. Ophthalmology 2004;111:1557. [PMID: 15288988] (Long-term study of 245 patients from proponents of radiation.)

Warwar RE *et al*: Social implications of blepharoptosis and dermatochalasis. Ophthal Plast Reconstr Surg 2001;17:234. [PMID: 11476173]

Whitcher JP. The treatment of dry eyes. Br J Ophthalmol 2004;88:603. [PMID: 15090407]

Wong VA *et al*: Management of myogenic ptosis. Ophthalmology 2002;109:1023. [PMID: 11986113]

Woog JJ *et al*: Endonasal dacryocystorhinostomy: A report by the American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology 2001; 108:2369. [PMID: 11733286]

Conjuntiva

5

Francisco J. Garcia-Ferrer, MD, Ivan R. Schwab, MD e Debra J. Shetlar, MD

I. CONJUNTIVITE

A inflamação da conjuntiva (conjuntivite) é a doença ocular mais comum em todo o mundo. Varia quanto à gravidade, indo de uma discreta hiperemia com lacrimejamento até uma conjuntivite grave com secreção purulenta abundante. A causa é geralmente exógena, mas raramente pode ser endógena.

CONJUNTIVITE CAUSADA POR AGENTES INFECCIOSOS

Os tipos de conjuntivite e suas causas mais comuns estão resumidos nos Quadros 5.1 e 5.2.

Devido à sua localização, a conjuntiva está exposta a muitos micro-organismos e outros fatores ambientais agressores. Vários mecanismos protegem a superfície do olho de substâncias externas: no filme lacrimal, o componente aquoso dilui material infeccioso, o muco aprisiona fragmentos e uma ação de bombeamento das pálpebras constantemente direciona as lágrimas para o duto lacrimal; a lágrima contém substâncias antimicrobianas, como a lisozima e anticorpos (IgG e IgA).

Patógenos comuns que podem causar conjuntivite incluem *Streptococcus pneumoniae, Haemophilus influenzae, Staphylococcus aureus, Neisseria meningitidis*, a maioria das cepas de adenovírus humanos, herpesvírus simples tipos 1 e 2 e dois picornavírus. Dois agentes sexualmente transmissíveis que causam conjuntivite são *Chlamydia trachomatis* e *Neisseria gonorrhoeae*.

Citologia da conjuntivite

A lesão ao epitélio conjuntival por agente nocivo pode ser acompanhada de edema epitelial, morte e esfoliação celular, hipertrofia epitelial ou formação de granuloma. Também pode haver edema do estroma da conjuntiva (quemose) e hipertrofia da camada linfoide do estroma (formação de folículo). As células inflamatórias, como neutrófilos, eosinófilos, basófilos, linfócitos e células plasmáticas, podem ser observadas e frequentemente indicam a natureza do agente nocivo. As células inflamatórias migram do estroma conjuntival, através do epitélio, para a superfície. Combinam-se, então, com fibrina e muco das células caliciformes para formar o exsudato conjuntival, que é responsável pela "formação de secreção" nas margens palpebrais (especialmente pela manhã).

As células inflamatórias aparecem no exsudato ou em raspados, obtidos com uma espátula estéril de platina, da superfície conjuntival anestesiada. O material é corado com coloração de Gram (para identificação dos micro-organismos bacterianos) e com coloração de Giemsa (para identificar os tipos de células e sua morfologia). A predominância de leucócitos polimorfonucleares é típica de conjuntivite bacteriana. Geralmente, um predomínio de células mononucleares — especialmente linfócitos — é típico de conjuntivite viral. Se houver presença de uma pseudomembrana ou de membrana verdadeira (p. ex., ceratoconjuntivite epidêmica ou conjuntivite por herpesvírus simples), há predominância de neutrófilos, devido à coexistência de necrose. Na conjuntivite por clamídia, em geral os neutrófilos e linfócitos estão presentes em igual número.

Na conjuntivite alérgica, eosinófilos e basófilos frequentemente estão presentes em biopsias conjuntivais, mas são menos comuns em esfregaços conjuntivais; eosinófilos ou grânulos eosinofílicos costumam ser encontrados na ceratoconjuntivite vernal. Níveis altos de proteínas secretadas por eosinófilos (p. ex., proteína catiônica eosinofílica) podem ser encontrados nas lágrimas de pacientes com conjuntivite vernal, atópica ou alérgica. Eosinófilos e basófilos são encontrados na conjuntivite alérgica e grânulos eosinofílicos dispersos e eosinófilos são encontrados na ceratoconjuntivite vernal. Em todos os tipos de conjuntivite existem células plasmáticas no estroma conjuntival. Contudo, essas células não migram através do epitélio e, portanto, não são observadas em esfregaços de exsudato ou de raspados da superfície conjuntival, a menos que o epitélio tenha se tornado necrosado, tal como pode ocorrer no tracoma; neste caso, a ruptura de um folículo possibilita que as células plasmáticas atinjam a superfície epitelial. Como os folículos maduros do tracoma rompem-se com facilidade, o achado de células linfoblásticas de coloração pálida grandes (do centro germinativo) em raspados é fortemente sugestivo de tracoma.

Sintomas da conjuntivite

Os sintomas importantes da conjuntivite são uma sensação de corpo estranho, uma sensação de arranhadura

Quadro 5.1 Causas da conjuntivite

Bacterianas
- Hiperaguda (purulenta)
  - *Neisseria gonorrhoeae*
  - *Neisseria meningitidis*
  - Subespécies *kochii* de *Neisseria gonorrhoeae*
- Aguda (mucopurulenta)
  - Pneumococos (*Streptococcus pneumoniae*) (climas temperados)
  - *Haemophilus aegyptius* (bacilo de Koch-Weeks) (climas tropicais)
- Subaguda
  - *Haemophilus influenzae* (climas temperados)
- Crônica, incluindo blefaroconjuntivite
  - *Staphylococcus aureus*
  - *Moraxella lacunata* (diplobacilos de Morax-Axenfeld)
- Tipos raros (aguda, subaguda, crônica)
  - Estreptococos
  - *Moraxella catarrhalis*
  - Coliformes
  - Proteus
  - *Corynebacterium diphtheriae*
  - *Mycobacterium tuberculosis*

Por clamídias
- Tracoma (sorotipos A a C de *Chlamydia trachomatis*)
- Conjuntivite de inclusão (sorotipos D a K de *Chlamydia trachomatis*)
- Linfogranuloma venéreo (LGV) (sorotipos L1 a L3 de *Chlamydia trachomatis*)

Virais
- Conjuntivite folicular viral aguda
  - Febre faringoconjuntival devida a adenovírus tipos 3 e 7 e outros sorotipos
  - Ceratoconjuntivite epidêmica devida a adenovírus tipos 8 e 19
  - Herpesvírus simples
  - Conjuntivite hemorrágica aguda decorrente de enterovírus tipo 70; raramente, vírus Coxsackie tipo A24
- Conjuntivite folicular viral crônica
  - Vírus do molusco contagioso
- Blefaroconjuntivite viral
  - Varicela, herpes-zoster devido ao vírus da varicela-zoster
  - Vírus do sarampo

Riquetsiais (rara)
- Conjuntivite não-purulenta com hiperemia e infiltração mínima, frequentemente uma característica de doenças riquetsiais
  - Tifo
  - Tifo murino
  - Tifo rural
  - Febre maculosa das Montanhas Rochosas
  - Febre do Mediterrâneo
  - Febre Q

Fúngicas (rara)
- Exsudativa crônica
  - Cândida
- Granulomatosa
  - *Rhinosporidium seeberi*
  - *Coccidioides immitis* (febre do vale de San Joaquin)
  - *Sporothrix schenckii*

Parasitárias (rara, mas importante)
- Conjuntivite crônica e blefaroconjuntivite
  - *Thelazia californiensis*
  - *Loa loa*
  - *Ascaris lumbricoides*
  - *Trichinella spiralis*
  - *Schistosoma haematobium* (fascíola vesical)
  - *Taenia solium* (cisticerco)
  - *Pthirus pubis* (*Pediculus pubis*, piolho pubiano)
  - Larvas de moscas (*Oestrus ovis* etc) (miíase ocular)

Imunológicas (alérgica)
- Reações de hipersensibilidade imediata (humoral)
  - Conjuntivite da febre do feno (pólen, grama, caspa de animais etc)
  - Ceratoconjuntivite vernal
  - Ceratoconjuntivite atópica
  - Conjuntivite papilar gigante
- Reações tardias de hipersensibilidade (celular)
  - Flictenulose
  - Conjuntivite leve secundária a blefarite de contato
- Doença autoimune
  - Ceratoconjuntivite seca associada a síndrome de Sjögren
- Penfigoide cicatricial

Químicas ou irritativas
- Iatrogênica
  - Miótica
  - Idoxuridina
  - Outros fármacos aplicados topicamente
  - Soluções de lentes de contato
- Ocupacional
  - Ácidos
  - Álcalis
  - Fumaça
  - Vento
  - Luz ultravioleta
- Pelos de lagarta

De etiologias desconhecidas
- Foliculose
- Conjuntivite folicular crônica (conjuntivite de Axenfeld)
- Rosácea ocular
- Psoríase
- Eritema multiforme maior (síndrome de Stevens-Johnson) e menor
- Dermatite herpetiforme
- Epidermólise bolhosa
- Ceratoconjuntivite límbica superior
- Conjuntivite lenhosa

(continua)

Quadro 5.1 Causas da conjuntivite (*continuação*)

Síndrome de Reiter	Tuberculose
Síndrome de linfonodo mucocutâneo (doença de Kawasaki)	Sífilis
Associadas a doenças sistêmicas	**Secundárias a dacriocistite ou canaliculite**
Doença tireoidiana (exposição, congestiva)	Conjuntivite secundária a dacriocistite
Conjuntivite gotosa	Pneumococos ou estreptococos beta-hemolíticos
Conjuntivite carcinoide	Conjuntivite secundária a canaliculite
Sarcoidose	*Actinomyces israelii, Candida* spp, *Aspergillus* spp (raramente)

ou ardência, uma sensação de inchaço ao redor dos olhos, prurido e fotofobia.

A sensação de corpo estranho e de arranhadura ou ardência são frequentemente associadas a edema e hipertrofia papilar que normalmente acompanham a hiperemia conjuntival. Se houver dor, é provável que também a córnea esteja acometida.

Sinais da conjuntivite (Quadro 5.2)

Os sinais importantes da conjuntivite são hiperemia, lacrimejamento, exsudação, pseudoptose, hipertrofia papilar, quemose, folículos, pseudomembranas e membranas, granulomas e linfadenopatia pré-auricular.

A **hiperemia** é o sinal clínico mais evidente de conjuntivite aguda. A vermelhidão é mais acentuada no fórnice e diminui em direção ao limbo devido à dilatação dos vasos conjuntivais posteriores. Dilatação de vasos perilímbicos sugere inflamação da córnea ou das estruturas mais profundas. Coloração vermelho-vivo sugere conjuntivite bacteriana e uma aparência leitosa sugere conjuntivite alérgica. A hiperemia sem infiltração celular sugere irritação decorrente de causas físicas, como vento, sol, fumaça etc., mas às vezes pode ocorrer com doenças associadas a instabilidade vascular (p. ex., acne rosácea).

O **lacrimejamento** (epífora) é frequente na conjuntivite, sendo que as lágrimas resultam da sensação de corpo estranho, de ardência, de raspagem ou de prurido. Transudação leve também surge de vasos hiperêmicos e adiciona-se ao lacrimejamento. Secreção anormalmente escassa de lágrimas e aumento dos filamentos de muco sugerem ceratoconjuntivite seca.

A **exsudação** é uma característica de todos os tipos de conjuntivite aguda. O exsudato é escamoso e amorfo na conjuntivite bacteriana e viscoso na conjuntivite alérgica. A "formação de secreção" das pálpebras ocorre quando a pessoa acorda em quase todos os tipos de conjuntivite e, se o exsudato for abundante e as pálpebras ficarem firmemente grudadas, a conjuntivite provavelmente é bacteriana ou por clamídia.

Pseudoptose é a queda da pálpebra superior secundária à infiltração do músculo de Müller. Esse distúrbio é observado em vários tipos de conjuntivite grave, como, por exemplo, no tracoma e na ceratoconjuntivite epidêmica.

Hipertrofia papilar é uma reação conjuntival inespecífica que ocorre porque a conjuntiva está ligada ao tarso subjacente ou limbo por meio de fibrilas finas. Quando o tufo de vasos que forma a substância da papila (juntamente com elementos celulares e exsudatos) atinge a membrana basal do epitélio, ramifica-se sobre a papila como raios, semelhante à estrutura de um guarda-chuva. Um exsudato inflamatório acumula-se entre as fibrilas, desorganizando a conjuntiva em pequenas elevações — as papilas. Na doença necrosante (p. ex., tracoma), o exsudato pode ser substituído por tecido de granulação ou tecido conjuntivo.

Quando as papilas são pequenas, a conjuntiva geralmente tem um aspecto suave e aveludado. Conjuntiva

Quadro 5.2 Diferenciação dos tipos comuns de conjuntivite

Manifestações clínicas e citologia	Viral	Bacteriana	Por clamídia	Alérgica
Prurido	Mínimo	Mínimo	Mínimo	Grave
Hiperemia	Generalizada	Generalizada	Generalizada	Generalizada
Lacrimejamento	Abundante	Moderado	Moderado	Moderado
Exsudação	Mínima	Abundante	Abundante	Mínima
Adenopatia pré-auricular	Comum	Incomum	Comum apenas na conjuntivite de inclusão	Nenhuma
Em raspados e exsudatos corados	Monócitos	Bactérias, PMN[1]	PMN, células plasmáticas, corpúsculos de inclusão	Eosinófilos
Dor de garganta e febre associadas	Ocasionalmente	Ocasionamente	Nunca	Nunca

[1]Células polimorfonucleares.

papilar avermelhada sugere doença bacteriana ou por clamídia (p. ex., conjuntiva tarsal avermelhada e aveludada é típica de tracoma agudo). Com infiltração acentuada da conjuntiva, formam-se papilas gigantes. Também chamadas "papilas em paralelepípedo" na ceratoconjuntivite vernal devido à sua aparência amontoada, as papilas gigantes têm topo plano, são poligonais e de coloração vermelho-leitosa. No tarso superior elas sugerem ceratoconjuntivite vernal e conjuntivite papilar gigante por sensibilidade a lentes de contato; sobre o tarso inferior, sugerem ceratoconjuntivite atópica. As papilas gigantes também podem ocorrer no limbo, especialmente na área que normalmente é exposta quando os olhos estão abertos (entre 2 e 4 h e entre 8 e 10 h). Aqui elas surgem como aglomerações gelatinosas que podem invadir a córnea. As papilas do limbo são típicas de ceratoconjuntivite vernal, mas são raras na ceratoconjuntivite atópica.

A **quemose** da conjuntiva sugere fortemente conjuntivite alérgica aguda, mas também pode ocorrer na conjuntivite gonocócica ou meningocócica aguda e, sobretudo, na conjuntivite adenoviral. A quemose da conjuntiva bulbar é observada em pacientes com triquinose. Ocasionalmente, a quemose pode surgir antes que haja infiltração celular excessiva ou exsudação.

Folículos são observados na maioria dos casos de conjuntivite viral, em todos os casos de conjuntivite por clamídia, exceto na conjuntivite neonatal de inclusão, em alguns casos de conjuntivite parasitária e em alguns casos de conjuntivite tóxica induzida por medicamentos tópicos, como idoxuridina, dipivefrina e mióticos. Os folículos no fórnice inferior e nas margens tarsais apresentam valor diagnóstico limitado, mas, quando estão localizados nos tarsos (especialmente o tarso superior), deve-se suspeitar de conjuntivite por clamídia, viral ou tóxica (após medicação tópica).

O folículo é constituído por uma hiperplasia linfoide focal no interior da camada linfoide da conjuntiva e em geral contém um centro germinativo. Clinicamente, pode ser reconhecido como uma estrutura redonda, avascular, esbranquiçada ou cinzenta. Ao exame com lâmpada de fenda, podem-se observar pequenos vasos que surgem na borda do folículo e o circundam.

Pseudomembranas e **membranas** são o resultado de um processo exsudativo e diferem apenas quanto ao grau. Uma pseudomembrana é um coágulo sobre a *superfície* do epitélio, e quando é removida, o epitélio permanece intacto. A membrana é um coágulo que envolve *todo* o epitélio e, se for removida, permanece uma superfície cruenta e hemorrágica. Pseudomembranas ou membranas podem acompanhar a ceratoconjuntivite epidêmica, a conjuntivite primária por herpesvírus simples, conjuntivite estreptocócica, difteria, penfigoide cicatricial e eritema multiforme maior. Também podem ser uma sequela de queimaduras químicas, especialmente queimaduras alcalinas.

A **conjuntivite lenhosa** é uma forma peculiar de conjuntivite membranosa recorrente. É bilateral, observada principalmente em crianças e predominantemente em mulheres, e pode estar associada a outras manifestações sistêmicas, incluindo nasofaringite e vulvovaginite.

Os **granulomas** da conjuntiva sempre acometem o estroma e mais comumente são calázios. Outras causas endógenas incluem sarcoidose, sífilis, doença da arranhadura do gato e, raramente, coccidioidomicose. A síndrome oculoglandular de Parinaud inclui granulomas conjuntivais e um linfonodo pré-auricular proeminente, e esse grupo de doenças pode exigir biopsia para se estabelecer o diagnóstico.

Flictênulas representam uma reação de hipersensibilidade tardia ao antígeno microbiano, como, por exemplo, antígenos estafilocócicos ou micobacterianos. As flictênulas da conjuntiva inicialmente consistem em uma perivasculite com embainhamento linfocítico de um vaso. Quando evoluem para ulceração da conjuntiva, o leito ulcerado tem muitos leucócitos polimorfonucleares.

Linfadenopatia pré-auricular é um sinal importante de conjuntivite. Um linfonodo excessivamente visível é observado na síndrome oculoglandular de Parinaud e, raramente, na ceratoconjuntivite epidêmica. Um linfonodo pré-auricular grande ou pequeno, por vezes ligeiramente doloroso, ocorre na conjuntivite por herpes simples primário, na ceratoconjuntivite epidêmica, na conjuntivite de inclusão e no tracoma. Linfonodos pré-auriculares pequenos, mas não-dolorosos, ocorrem na febre faringoconjuntival e na conjuntivite hemorrágica aguda. Ocasionalmente, pode-se observar linfadenopatia pré-auricular em crianças com infecções das glândulas meibomianas.

CONJUNTIVITE BACTERIANA

Duas formas de conjuntivite bacteriana são reconhecidas: aguda (incluindo hiperaguda e subaguda) e crônica. A conjuntivite bacteriana aguda geralmente é benigna e autolimitada, com duração não superior a 14 dias. O tratamento com um dos muitos agentes antibacterianos disponíveis em geral cura a doença em poucos dias. Em contrapartida, a conjuntivite hiperaguda (purulenta) causada por *Neisseria gonorrhoeae* ou *Neisseria meningitidis* pode levar a complicações oculares graves se não for tratada precocemente. Em geral, conjuntivite crônica é secundária a doença palpebral ou obstrução dos dutos nasolacrimais.

Manifestações clínicas

A. Sinais e Sintomas

Os micro-organismos responsáveis pela maior parte dos casos de conjuntivite bacteriana estão listados no Quadro 5.1. Em geral, esse tipo de conjuntivite manifesta-se como irritação e congestão bilateral, exsudato

purulento com pálpebras grudadas em vigília e, ocasionalmente, edema palpebral. A infecção geralmente se inicia em um olho e dissemina-se para o outro pelas mãos. Pode propagar-se de uma pessoa para outra por fomites.

A **conjuntivite bacteriana hiperaguda (purulenta)** (causada por *N. gonorrhoeae*, *Neisseria kochii* e *N. meningitidis*) é caracterizada por exsudato purulento abundante (Fig. 5.1). A conjuntivite meningocócica pode, às vezes, ser observada em crianças. Qualquer conjuntivite grave abundantemente exsudativa exige exame laboratorial imediato e tratamento instantâneo. Se houver algum atraso, pode ocorrer lesão da córnea grave ou perda do olho, ou a conjuntiva pode tornar-se a porta de entrada para *N. gonorrhoeae* ou *N. meningitidis*, levando a sepse ou meningite.

A **conjuntivite mucopurulenta (catarral) aguda** frequentemente ocorre de forma epidêmica e pode ser chamada de "olho vermelho" pela maior parte dos leigos. Caracteriza-se por início agudo de hiperemia conjuntival e uma quantidade moderada de secreção mucopurulenta. As causas mais comuns são *Streptococcus pneumoniae* em climas temperados e *Haemophilus aegyptius* nos climas quentes. Causas menos comuns são estafilococos e outros estreptococos. A conjuntivite causada por *S. pneumoniae* e *H. aegyptius* pode ser acompanhada de hemorragia subconjuntival. A conjuntivite por *H. aegyptius* no Brasil tem sido acompanhada de febre purpúrica fatal produzida por uma toxina associada ao plasmídio da bactéria.

A **conjuntivite subaguda** é causada mais frequentemente por *H. influenzae* e, às vezes, por *Escherichia coli* e espécies de proteus. A infecção por *H. influenzae* é caracterizada por exsudato fino, aquoso ou floculento.

A **conjuntivite bacteriana crônica** ocorre em pacientes com obstrução do duto nasolacrimal e dacriocistite crônica, que em geral são unilaterais. Também pode estar associada a blefarite bacteriana crônica ou disfunção da glândula meibomiana. Pacientes com síndrome da frouxidão palpebral ou ectrópio podem desenvolver conjuntivite bacteriana secundária.

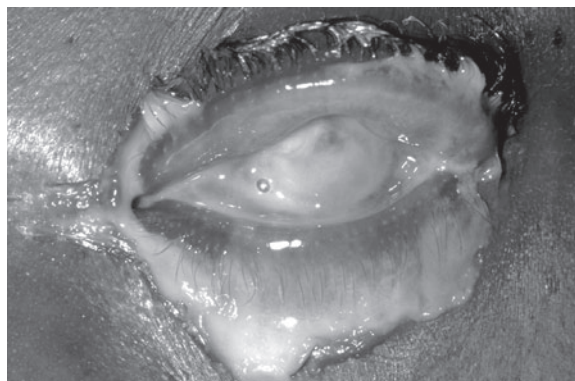



Fig. 5.1 Conjuntivite gonocócica. Exsudato purulento abundante. (Cortesia de L Schwab.)

Raramente, a conjuntivite bacteriana pode ser causada por *Corynebacterium diphtheriae* e *Streptococcus pyogenes*. Pseudomembranas ou membranas causadas por esses micro-organismos podem formar-se sobre a conjuntiva palpebral. Os casos raros de conjuntivite crônica produzida por *Moraxella catarrhalis*, os bacilos coliformes, proteus etc., são clinicamente indistinguíveis.

B. Achados Laboratoriais

Na maioria dos casos de conjuntivite bacteriana, os micro-organismos podem ser identificados por exame microscópico de raspados conjuntivais corados com coloração de Gram ou coloração de Giemsa; isto revela inúmeros neutrófilos polimorfonucleares. Os raspados conjuntivais para exame microscópico e cultura são recomendados para todos os casos e são essenciais caso a doença seja purulenta, membranosa ou pseudomembranosa. Exames de sensibilidade a antibióticos também são desejáveis, mas a antibioticoterapia empírica deve ser iniciada. Quando os resultados de exames de sensibilidade aos antibióticos tornam-se disponíveis, pode-se instituir antibioticoterapia específica.

Complicações e sequelas

A blefarite marginal crônica frequentemente acompanha a conjuntivite estafilocócica, exceto em pacientes muito jovens que não estão sujeitos a blefarite. A cicatrização da conjuntiva pode ser subsequente à conjuntivite pseudomembranosa e membranosa e, em casos raros, sobrevêm ulceração e perfuração da córnea.

A ulceração da córnea marginal pode ocorrer após infecção com *N. gonorrhoeae*, *N. kochii, N. meningitidis*, *H. aegyptius*, *S. aureus* e *M. catarrhalis* e se os produtos tóxicos de *N. gonorrhoeae* difundirem-se através da córnea para a câmara anterior, podem causar irite tóxica.

Tratamento

O tratamento específico da conjuntivite bacteriana depende da identificação do agente microbiológico. Enquanto se espera pelos resultados laboratoriais, o médico pode iniciar o tratamento tópico com um agente antibacteriano de amplo espectro (p. ex., polimixina-trimetoprima). Em qualquer conjuntivite purulenta na qual a coloração de Gram mostre diplococos Gram-negativos sugestivos de neisséria, devem ser iniciados imediatamente tanto o tratamento tópico quanto o sistêmico. Se não houver envolvimento da córnea, uma dose única intramuscular de ceftriaxona, 1 g, em geral é a terapia sistêmica adequada. Se houver envolvimento da córnea, exige-se um curso de 5 dias de ceftriaxona parenteral, 1 a 2 g/dia.

Na conjuntivite purulenta e mucopurulenta, o saco conjuntival deve ser irrigado com solução salina conforme necessário para remover as secreções conjuntivais. Para evitar a disseminação da doença, o paciente e a família devem ser instruídos a dar especial atenção à higiene pessoal.

Evolução e prognóstico

A conjuntivite bacteriana aguda é quase sempre autolimitada. Se não for tratada, pode durar 10 a 14 dias; se for adequadamente tratada, 1 a 3 dias. As exceções são a conjuntivite estafilocócica (que pode evoluir para blefaroconjuntivite e entrar em uma fase crônica) e conjuntivite gonocócica (que, quando não-tratada, pode levar à perfuração da córnea e endoftalmite). Como a conjuntiva pode ser a porta de entrada para o meningococo na corrente sanguínea e nas meninges, sepse e meningite podem ser o resultado final da conjuntivite meningocócica.

A conjuntivite bacteriana crônica pode não ser autolimitada e pode tornar-se um problema terapêutico incômodo.

CONJUNTIVITE POR CLAMÍDIA

1. Tracoma

O tracoma é uma das doenças conhecidas mais antigas. Foi reconhecido como causa da triquíase já a partir do século XXVII a.C. e acomete todas as raças. Com 400 milhões de indivíduos da população mundial acometidos, é uma das doenças crônicas mais comuns. Suas variações regionais quanto à prevalência e à gravidade podem ser explicadas com base nas variações na higiene pessoal e nos padrões de vida das pessoas do mundo, nas condições climáticas em que vivem, na idade de início que prevalece e na frequência e tipo de infecções bacterianas oculares concomitantes prevalentes. O tracoma com capacidade de cegar ocorre em muitas partes da África, em algumas partes da Ásia, entre os aborígines australianos e no norte do Brasil. Comunidades com tracoma não-cegante mais leves ocorrem nas mesmas regiões e em algumas áreas da América Latina e ilhas do Pacífico.

O tracoma geralmente é bilateral. Dissemina-se por contato direto ou fomites, geralmente a partir de outros membros da família (irmãos, pais), que também devem ser examinados para a doença. Insetos vetores, especialmente moscas, podem desempenhar um papel importante na transmissão. As formas agudas da doença são mais infecciosas do que as formas cicatriciais, e quanto maior o inóculo, mais grave a doença. A disseminação frequentemente é associada a epidemias de conjuntivite bacteriana e às estações secas em países tropicais e semitropicais.

Manifestações clínicas

A. Sinais e Sintomas

O tracoma é inicialmente uma conjuntivite folicular crônica da infância que evolui para cicatrização conjuntival. Nos casos mais graves, ocorrem cílios voltados para dentro no início da vida adulta, como resultado de cicatrização conjuntival grave. A constante abrasão dos cílios virados para dentro e um filme lacrimal defeituoso levam à cicatrização da córnea, geralmente após os 30 anos de idade.

O período de incubação do tracoma dura em média 7 dias, mas varia de 5 a 14 dias. Em lactentes ou crianças, o início é geralmente insidioso e a doença pode desaparecer com complicações mínimas ou sem complicações. Em adultos, o início é frequentemente subagudo ou agudo e as complicações podem desenvolver-se precocemente. No início, o tracoma muitas vezes assemelha-se a outras conjuntivites bacterianas, e os sinais e sintomas geralmente consistem em lacrimejamento, fotofobia, dor, exsudação, edema das pálpebras, quemose da conjuntiva bulbar, hiperemia, hipertrofia papilar, folículos tarsais e límbicos, ceratite superior, formação de *pannus* e um linfonodo pré-auricular pequeno e doloroso.

No tracoma estabelecido, pode haver ceratite epitelial superior, ceratite subepitelial, *pannus* ou folículos límbicos superiores e, em última instância, os remanescentes cicatriciais desses folículos, conhecidos como **fossetas de Herbert** — pequenas depressões no tecido conjuntivo na junção limbocorneana coberta pelo epitélio. O *pannus* associado é uma membrana fibrovascular que surge a partir do limbo, com alças vasculares que se estendem para a córnea. Todos os sinais de tracoma são mais graves no segmento superior da conjuntiva e córnea do que no inferior.

Para se estabelecer a presença de tracoma endêmico em uma família ou comunidade, um número substancial de crianças deve ter, pelo menos, dois dos seguintes sinais:

1. Cinco ou mais folículos sobre a conjuntiva tarsal plana que reveste a pálpebra superior.
2. Cicatrizes conjuntivais típicas da conjuntiva tarsal superior.
3. Folículos límbicos ou suas sequelas (fossetas de Herbert).
4. Uma extensão uniforme dos vasos sanguíneos sobre a córnea, mais acentuada na parte superior do limbo.

Embora indivíduos ocasionalmente reúnam estes critérios, é a ampla distribuição desses sinais em famílias isoladas e em uma comunidade que identificam a presença de tracoma.

Para efeitos de controle, a Organização Mundial de Saúde desenvolveu um método simplificado para descrever a doença. Esse método inclui os seguintes sinais:

TF:	Cinco ou mais folículos na conjuntiva tarsal superior.
TI:	Infiltração difusa e hipertrofia papilar da conjuntiva tarsal superior que oculta pelo menos 50% dos vasos profundos normais.
TS:	Cicatrização conjuntival tracomatosa.
TT:	Triquíase ou entrópio (cílios virados para dentro).
CO:	Opacidade da córnea.

A presença de TF e TI indica tracoma infeccioso ativo e necessidade de tratamento. TS é uma evidência de lesão decorrente da doença. TT é potencialmente capaz de cegar e é uma indicação para cirurgia corretiva da pálpebra. CO é a lesão final capaz de cegar do tracoma.

B. Achados Laboratoriais

As inclusões de clamídia podem ser encontradas em raspados conjuntivais corados com Giemsa, mas nem sempre estão presentes. As inclusões aparecem nas preparações coradas com Giemsa como massas citoplasmáticas segmentadas, de coloração roxo-escura ou azul que cobrem o núcleo da célula epitelial. Corantes de anticorpos fluorescentes e imunoensaios enzimáticos estão disponíveis comercialmente e são amplamente utilizados em laboratórios clínicos. Estes e outros novos testes, como a reação em cadeia da polimerase (PCR, na sigla em inglês), substituíram a coloração de Giemsa dos esfregaços conjuntivais e o isolamento da clamídia em cultura celular.

O agente do tracoma assemelha-se morfologicamente ao da conjuntivite de inclusão, mas os dois podem ser sorologicamente diferenciados por microimunofluorescência. O tracoma é causado pelos sorotipos de *Chlamydia trachomatis* A, B, Ba ou C.

Diagnóstico diferencial

Os fatores epidemiológicos e clínicos a serem considerados na diferenciação entre tracoma e outras formas de conjuntivite folicular podem ser resumidos da seguinte maneira:

1. Ausência de história de exposição a tracoma endêmico depõe contra o diagnóstico.
2. Conjuntivite folicular viral (causada por infecção por adenovírus, herpesvírus simples, picornavírus e vírus Coxsackie) geralmente tem início súbito e apresenta nítida resolução após 2 a 3 semanas.
3. Infecção por cepas de clamídia transmitida sexualmente em geral tem início agudo em indivíduos sexualmente ativos.
4. A conjuntivite folicular crônica por substâncias exógenas (nódulos das pálpebras de molusco, medicamentos oculares tópicos) desaparece lentamente quando os nódulos são removidos ou quando o uso do fármaco é suspenso.
5. Síndrome oculoglandular de Parinaud manifesta-se por meio de linfonodos pré-auriculares ou cervicais maciçamente aumentados, embora a lesão conjuntival possa ser folicular.
6. Crianças menores frequentemente têm alguns folículos (como amígdalas hipertrofiadas), condição conhecida como foliculose.
7. As condições alérgicas de conjuntivite vernal e ceratoconjuntivite atópica estão associadas a papilas gigantes que são elevadas e, frequentemente, poligonais, com um aspecto vermelho leitoso. Os eosinófilos estão presentes em esfregaços.
8. Procurar história de intolerância a lentes de contato em pacientes com cicatrizes conjuntivais e *pannus*; as papilas gigantes em alguns usuários de lentes de contato podem ser confundidas com folículos de tracoma.

Complicações e sequelas

A cicatriz conjuntival é uma complicação frequente de tracoma e pode destruir as glândulas lacrimais acessórias e obliterar os dutos da glândula lacrimal. Estes efeitos podem reduzir drasticamente o componente aquoso do filme lacrimal pré-corneano e os componentes mucosos do filme podem ser reduzidos por perda de células caliciformes. As cicatrizes também podem causar distorção da pálpebra superior causando desvio para o interior de cílios isolados (triquíase) ou de toda a margem palpebral (entrópio) de maneira que os cílios arranham constantemente a córnea. Isto frequentemente leva à ulceração da córnea, infecções bacterianas da córnea e formação de cicatrizes corneanas (Fig. 5.2).

Ptose, obstrução do duto nasolacrimal e dacriocistite são outras complicações comuns do tracoma.

Tratamento

Em geral, pode-se obter melhora clínica importante com tetraciclina, 1 a 1,5 g/dia VO fracionada em 4 doses durante 3 a 4 semanas; doxiciclina, 100 mg VO, 2 vezes/dia durante 3 semanas; ou eritromicina, 1 g/dia VO fracionada em 4 doses por 3 a 4 semanas. Às vezes, são necessários vários cursos de tratamento para a cura total. As tetraciclinas sistêmicas não devem ser administradas a crianças com menos de 7 anos de idade ou a mulheres grávidas, uma vez que a tetraciclina liga-se ao cálcio nos dentes de leite e nos ossos em crescimento e pode levar a uma coloração amarelada congênita dos dentes permanentes e a anormalidades esqueléticas (p. ex., clavicular). Nos países em desenvolvimento, estudos recentes mostraram que a azitromicina é um tratamento eficaz para tracoma, administrada por via oral como uma dose de l g em crianças. Devido a seus efeitos colaterais mínimos e à facilidade de administração, este antibiótico macrolídeo tornou-se o medicamento de escolha para campanhas de tratamento em massa.

Pomadas ou colírios tópicos, incluindo preparações de sulfonamidas, tetraciclinas, eritromicina e rifampicina, utilizados 4 vezes/dia durante 6 semanas, são igualmente eficazes.

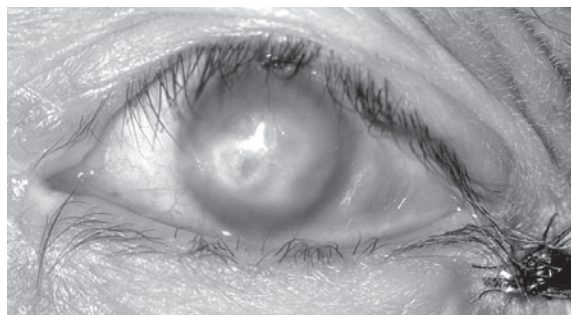



Fig. 5.2 Tracoma avançado após ulceração e cicatrização da córnea. Observar a mosca na face temporal da pálpebra inferior. A mosca é o principal vetor para tracoma.

A partir do momento em que o tratamento é iniciado, geralmente seu efeito máximo não é atingido antes de 10 a 12 semanas. A persistência dos folículos no tarso superior por algumas semanas após um curso de tratamento não deve, portanto, ser interpretada como evidência de falência terapêutica.

A correção cirúrgica dos cílios voltados para o interior é essencial para evitar cicatrização secundária ao tracoma tardio nos países em desenvolvimento. Esta cirurgia é às vezes realizada por médicos não-especialistas ou por profissionais auxiliares especialmente treinados.

Evolução e prognóstico

Caracteristicamente, o tracoma é uma doença crônica de longa duração. Em boas condições de higiene (especificamente, lavagem do rosto de crianças menores), a doença desaparece ou torna-se mais branda, de maneira que as sequelas graves são evitadas. Hoje, cerca de 6 a 9 milhões de pessoas em todo o mundo têm perda visual maior devido ao tracoma.

2. Conjuntivite de inclusão

A conjuntivite de inclusão é frequentemente bilateral e costuma ocorrer em jovens sexualmente ativos. A clamídia infecta a uretra masculina e o colo uterino feminino. A transmissão para os olhos em adultos em geral ocorre por meio de práticas orogenitais ou pela simples colocação da mão no olho. Cerca de 1 em cada 300 pessoas com infecção por clamídia genital desenvolve a doença oftalmológica. Relatou-se que a transmissão indireta ocorra em piscinas cloradas inadequadamente. Em recém-nascidos, o agente é transmitido durante o parto por contaminação direta da conjuntiva por secreções cervicais. A profilaxia de Credé (nitrato de prata a 1%) oferece apenas proteção parcial contra conjuntivite de inclusão.

Manifestações clínicas

A. Sinais e Sintomas

A conjuntivite de inclusão pode ter início agudo ou subagudo. O paciente frequentemente se queixa de vermelhidão nos olhos, pseudoptose e secreção, especialmente no período da manhã. Os recém-nascidos têm conjuntivite papilar e uma quantidade moderada de exsudato e, nos casos hiperagudos, às vezes, se formam pseudomembranas, que podem levar à cicatrização. Como o recém-nascido não possui tecido linfonoide no estroma da conjuntiva, não há formação de folículos; mas se a conjuntivite persistir por 2 a 3 meses, os folículos surgem e o quadro conjuntival é semelhante àquele que se observa em crianças maiores e adultos. No recém-nascido, a infecção por clamídia pode causar faringite, otite média e pneumonite intersticial.

Em adultos, a conjuntiva de ambos os tarsos — especialmente o tarso inferior — tem papilas e folículos

Fig. 5.3 **Conjuntivite folicular aguda causada por conjuntivite de inclusão em um homem de 22 anos de idade com uretrite.** (Cortesia de K Tabbara.)

(Fig. 5.3). Como geralmente não se formam pseudomembranas em adultos, a formação de cicatrizes não costuma ocorrer. Podem-se observar ceratite superficial superiormente e, com menor frequência, um pequeníssimo *pannus* superior (< 1 a 2 mm). Frequentemente, desenvolvem-se opacidades subepiteliais, em geral marginais. A otite média pode ocorrer como resultado de infecção da tuba auditiva.

B. Achados Laboratoriais

Devido à natureza sexualmente transmissível da conjuntivite de inclusão no adulto e à necessidade de tratamento sistêmico do paciente e de seus parceiros sexuais, exames diagnósticos rápidos, como o teste de anticorpo fluorescente direto e o ensaio imunoenzimático (ELISA) e a PCR, substituíram a coloração de Giemsa na prática clínica de rotina. No caso da oftalmia neonatal por clamídia, o diagnóstico rápido é também imprescindível para se evitarem complicações sistêmicas, como a pneumonite por clamídia. A conjuntivite de inclusão é causada pelos sorotipos DK de *C. trachomatis* com isolamentos ocasionais do sorotipo B. As determinações sorológicas não são úteis no diagnóstico de infecções oculares, mas a mensuração dos níveis de anticorpos IgM é extremamente valiosa para o diagnóstico de pneumonia por clamídia em crianças.

Diagnóstico diferencial

A conjuntivite de inclusão pode ser clinicamente diferenciada do tracoma com base nos seguintes aspectos:

1. o tracoma folicular ativo costuma ocorrer em crianças menores ou em outras que vivem ou foram expostas a uma comunidade com tracoma endêmico; a conjuntivite de inclusão ocorre em adolescentes ou adultos sexualmente ativos;
2. a cicatrização da conjuntiva é muito rara na conjuntivite de inclusão em adultos;
3. as fossetas de Herbert são um sinal único de que houve presença de tracoma em algum momento no passado.

Tratamento

A. Em Crianças

Administrar eritromicina em suspensão oral, 50 mg/kg/dia em 4 doses fracionadas durante pelo menos 14 dias. A medicação oral é necessária porque a infecção por clamídia também envolve os tratos respiratório e gastrintestinal. Antibióticos tópicos (tetraciclinas, eritromicina, sulfonamidas) não são úteis em recém-nascidos tratados com eritromicina por via oral. Ambos os progenitores devem ser tratados com tetraciclinas orais ou eritromicina para a sua infecção genital.

B. Em Adultos

A cura pode ser conseguida com doxiciclina, 100 mg VO 2 vezes/dia durante 7 dias; eritromicina, 2 g/dia durante 7 dias, ou possivelmente azitromicina, 1 g em dose única. (As tetraciclinas sistêmicas não devem ser administradas a mulheres grávidas nem a crianças com menos de 7 anos de idade, pois causam problemas epifisários no feto ou coloração dos dentes em crianças menores.) Os parceiros sexuais do paciente devem ser examinados e tratados.

Quando um dos esquemas terapêuticos padrões é seguido, as recorrências são raras. Se não for tratada, a conjuntivite de inclusão dura 3 a 9 meses ou mais. A duração média é de 5 meses.

3. Conjuntivite provocada por outras espécies de clamídia

A conjuntivite por linfogranuloma venéreo é uma doença sexualmente transmissível rara, que se manifesta como uma reação conjuntival granulomatosa grave com linfonodos pré-auriculares muito aumentados (síndrome de Parinaud). É causada pelos sorotipos L1, L2 ou L3 de *C. trachomatis.*

Chlamydia psittaci apenas raramente provoca conjuntivite em seres humanos. Cepas de papagaios (psitacose) e gatos (pneumonite felina) têm causado conjuntivite folicular em seres humanos. Cepas do protótipo de *Chlamydia pneumoniae* foram isoladas da conjuntiva, mas não foram identificadas como causa de doença ocular.

CONJUNTIVITE VIRAL

A conjuntivite viral, um problema comum, pode ser causada por uma ampla variedade de vírus. A gravidade varia desde uma doença incapacitante grave até uma infecção leve, rapidamente autolimitada.

1. Conjuntivite folicular viral aguda

Febre faringoconjuntival

A febre faringoconjuntival caracteriza-se por febre de 38,3 a 40°C, dor de garganta e uma conjuntivite folicular em um ou em ambos os olhos. Os folículos frequentemente

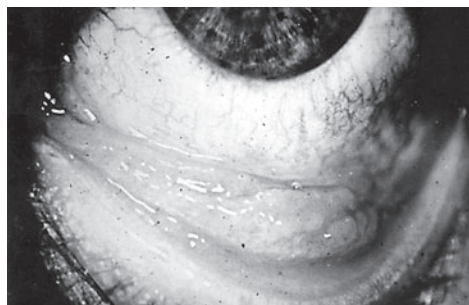



Fig. 5.4 Conjuntivite folicular aguda decorrente de adenovírus tipo 3. (Cortesia de P Thygeson.)

são muito proeminentes em ambas as conjuntivas (Fig. 5.4) e na mucosa faríngea. A doença pode ser bilateral ou unilateral. Hiperemia e lacrimejamento frequentemente ocorrem, e pode haver ceratite epitelial superficial transitória e, às vezes, algumas opacidades subepiteliais. Linfadenopatia pré-auricular (não-dolorosa) é típica. A síndrome pode ser incompleta, constituída por apenas um ou dois dos sinais mais importantes (febre, faringite e conjuntivite).

A febre faringoconjuntival é causada regularmente pelo adenovírus tipo 3 e ocasionalmente pelos tipos 4 e 7. Os vírus podem ser cultivados em células HeLa e identificados por testes de neutralização. Com a evolução da doença, esta também pode ser diagnosticada sorologicamente por uma subida dos títulos dos anticorpos de neutralização ao vírus. Contudo, o diagnóstico clínico é uma questão simples, e nitidamente mais prática.

Os raspados conjuntivais contêm predominantemente células mononucleares e não há crescimento de bactérias nas culturas. O distúrbio é mais comum em crianças do que em adultos e pode ser transmitido em piscinas mal cloradas. Não existe um tratamento específico, mas a conjuntivite é autolimitada, geralmente com duração de cerca de 10 dias.

Ceratoconjuntivite epidêmica

A ceratoconjuntivite epidêmica geralmente é bilateral. O início é, muitas vezes, em apenas um olho; no entanto, e como regra, o primeiro olho é mais gravemente acometido. No início há congestão conjuntival, dor moderada e lacrimejamento, seguidos em 5 a 14 dias de fotofobia, ceratite epitelial e opacidades subepiteliais arredondadas. A dor da córnea é normal. Um linfonodo pré-auricular doloroso é típico. Edema das pálpebras, quemose e hiperemia conjuntival marcam a fase aguda, e folículos e hemorragias conjuntivais frequentemente surgem em um período de 48 h. Pseudomembranas (e às vezes membranas verdadeiras) podem ocorrer e podem ser acompanhadas de cicatrizes planas ou formação de simbléfaro (Fig. 5.5).

A conjuntivite dura 3 a 4 semanas no máximo. As opacidades subepiteliais concentram-se na zona central

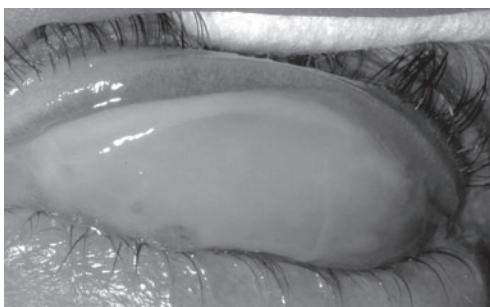



Fig. 5.5 Ceratoconjuntivite epidêmica. Espessa membrana esbranquiçada na conjuntiva palpebral superior.

da córnea, geralmente poupando a periferia, e podem persistir por meses, mas curam sem cicatrizes.

A ceratoconjuntivite epidêmica é causada por adenovírus tipos 8, 19, 29 e 37 (subgrupo D do adenovírus humano). Estes podem ser isolados em cultura de células e identificados por testes de neutralização. Raspados da conjuntiva mostram uma reação inflamatória mononuclear primária (Fig. 5.6); quando ocorrem pseudomembranas, os neutrófilos também podem ser proeminentes.

A ceratoconjuntivite epidêmica em adultos é restrita à parte externa dos olhos, mas em crianças podem ocorrer sintomas sistêmicos de infecção viral, como febre, dor de garganta, otite média e diarreia. A transmissão nosocomial durante os exames oculares ocorre com muita frequência por meio dos dedos do médico, pela utilização de instrumentos oftálmicos indevidamente esterilizados ou pela utilização de soluções contaminadas. As soluções oftálmicas, especialmente anestésicos tópicos, podem ser contaminadas quando a ponta de um conta-gotas aspira material infectado da conjuntiva ou dos cílios. O vírus pode persistir na solução, que passa a ser uma fonte de propagação.

O perigo dos frascos de solução contaminados pode ser evitado por meio da utilização de conta-gotas esterilizados de uso individual ou frascos de colírios com dose única. A lavagem regular das mãos entre os exames e a limpeza e esterilização cuidadosas de instrumentos que tocam os olhos — especialmente tonômetros — também são obrigatórias. Deve-se limpar os tonômetros de aplanação esfregando-os com álcool ou hipoclorito, enxaguando-os em seguida com água estéril e secando-os com cuidado.

Não existe atualmente um tratamento específico, mas compressas frias aliviam alguns sintomas. Corticosteroides durante a conjuntivite aguda podem prolongar o envolvimento tardio da córnea e por isso devem ser evitados. Agentes antibacterianos devem ser administrados caso ocorra superinfecção bacteriana.

Conjuntivite por herpesvírus simples

A conjuntivite por herpesvírus simples (HSV), geralmente uma doença de crianças menores, é uma entidade incomum caracterizada por congestão unilateral, irritação, secreção mucoide, dor e fotofobia leve. Ocorre durante infecção primária por HSV ou durante episódios recorrentes de herpes ocular (Fig. 5.7). Frequentemente está associada a ceratite por herpes simples, em que a córnea apresenta lesões epiteliais discretas que em geral coalescem para formar úlceras epiteliais (dendríticas) únicas ou de múltiplos ramos. A conjuntivite é folicular ou, com menor frequência, pseudomembranosa. (Os pacientes que recebem medicamentos antivirais tópicos podem desenvolver uma conjuntivite folicular que pode ser diferenciada da conjuntivite folicular herpética, pois a última tem início agudo.) Às vezes, podem surgir vesículas herpéticas sobre as pálpebras e as margens palpebrais, associadas a edema grave das pálpebras. Tipicamente, existe um linfonodo pré-auricular pequeno e doloroso.

Fig. 5.6 Reação celular mononuclear nos raspados conjuntivais de um paciente com conjuntivite viral causada por adenovírus tipo 8. (Cortesia de M Okumoto.)

Não são encontradas bactérias em raspados e estas não são recuperadas em culturas. Se a conjuntivite for folicular, a reação inflamatória predominante é mononuclear, mas, caso seja pseudomembranosa, a reação predominante é polimorfonuclear, devido à quimiotaxia de necrose. Inclusões intranucleares (devidas a marginação da cromatina) podem ser observadas nas células conjuntivais e da córnea se forem utilizadas a fixação de Bouin ou a coloração de Papanicolaou, mas não nos esfregaços corados com Giemsa. A descoberta de células epiteliais gigantes multinucleadas tem valor diagnóstico.

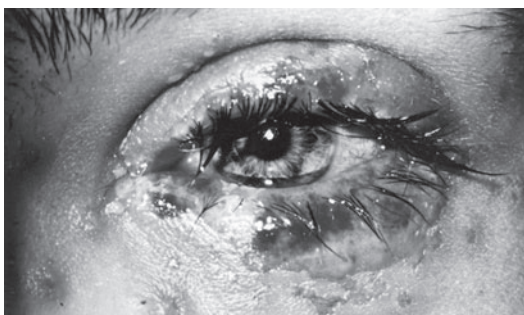



Fig. 5.7 Herpes ocular primário. (Cortesia de HB Ostler.)

O vírus pode ser facilmente isolado ao esfregar-se suavemente um cotonete seco ou *swab* com alginato de cálcio sobre a conjuntiva e transferindo-se células infectadas para uma cultura de tecido suscetível.

A conjuntivite por HSV pode persistir por 2 a 3 semanas e, caso seja pseudomembranosa, pode deixar cicatrizes finas lineares ou planas. As complicações consistem em envolvimento da córnea (incluindo dendritos) e vesículas na pele. Embora o herpesvírus tipo 1 provoque a esmagadora maioria dos casos oculares, o tipo 2 é a causa usual em recém-nascidos e uma causa rara em adultos. Em recém-nascidos, pode haver doença generalizada com encefalite, coriorretinite, hepatite etc. Qualquer infecção por HSV no recém-nascido tem de ser tratada com antivirais sistêmicos (aciclovir) e monitorada em ambiente hospitalar.

Se a conjuntivite ocorrer em crianças de mais de 1 ano ou em adultos, geralmente é autolimitada e pode não exigir tratamento. Contudo, antivirais tópicos ou sistêmicos devem ser administrados para evitar envolvimento da córnea. Para úlceras de córnea, pode-se realizar o desbridamento da córnea esfregando-se suavemente a úlcera com um *swab* de algodão seco, aplicando colírio antiviral e ocluindo o olho por 24 h. Antivirais tópicos isolados devem ser aplicados por 7 a 10 dias (p. ex., trifluridina a cada 2 h enquanto acordado). A ceratite herpética também pode ser tratada com pomada de aciclovir a 3%, 5 vezes/dia, durante 10 dias, ou com aciclovir VO, 400 mg, 5 vezes/dia, durante 7 dias. O uso de esteroides é contraindicado, porque pode agravar as infecções por herpes simples e converter a doença de um processo curto autolimitado para um processo grave e bastante prolongado.

Conjuntivite de Newcastle

A conjuntivite de Newcastle é um distúrbio raro caracterizado por ardor, prurido, dor, vermelhidão, lacrimejamento e (raramente) embaçamento da visão. Frequentemente ocorre em pequenas epidemias entre pessoas que trabalham com aves e que tenham manipulado aves infectadas, ou entre médicos veterinários ou auxiliares de laboratório que trabalham com vacinas de vírus vivos ou com o vírus.

Este tipo de conjuntivite assemelha-se àquele causado por outros agentes virais, com quemose, um pequeno linfonodo pré-auricular e folículos sobre o tarso superior e inferior. Nenhum tratamento está disponível ou é necessário para esta doença autolimitada.

Conjuntivite hemorrágica aguda

Todos os continentes e a maioria das ilhas do mundo tiveram grandes epidemias de conjuntivite hemorrágica aguda. Foi reconhecida pela primeira vez em Gana, em 1969. É causada pelo enterovírus tipo 70 e ocasionalmente por vírus Coxsackie A24.

Caracteristicamente, a doença tem um curto período de incubação (8 a 48 h) e de evolução (5 a 7 dias). Os sinais e sintomas habituais são dor, fotofobia, sensação de corpo estranho, lacrimejamento abundante, hiperemia, edema palpebral e hemorragia subconjuntival (Fig. 5.8). Às vezes, também ocorre quemose. A hemorragia subconjuntival geralmente é difusa, mas pode ser salpicada de pontos no início, começando na conjuntiva bulbar superior e disseminando-se para a inferior. A maioria dos pacientes tem linfadenopatia pré-auricular, folículos conjuntivais e ceratite epitelial. Houve relatos de uveíte anterior; febre, mal-estar e mialgia generalizada foram observados em 25% dos casos; e ocorreu paralisia motora das extremidades inferiores em casos raros no Japão e na Índia.

O vírus é transmitido por contato interpessoal próximo e por fomites como roupas de cama de uso comum, instrumentos ópticos contaminados e água. A recuperação ocorre em um período de 5 a 7 dias e não há tratamento conhecido. Nos EUA, houve fechamento de escolas para deter a epidemia.

2. Conjuntivite viral crônica

Blefaroconjuntivite por molusco contagioso

Um nódulo de molusco nas margens palpebrais ou na pele das pálpebras ou na sobrancelha pode provocar conjuntivite folicular crônica unilateral, ceratite superior e *pannus* superior e pode assemelhar-se ao tracoma. A reação inflamatória é predominantemente mononuclear

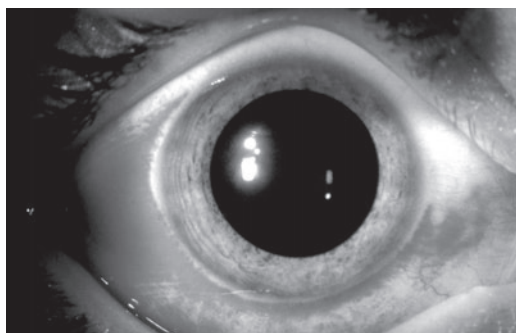



Fig. 5.8 Conjuntivite hemorrágica aguda.

Fig. 5.9 Molusco contagioso de margem palpebral. Presença de conjuntivite folicular.

(ao contrário da reação no tracoma) e a lesão redonda, cerosa, de coloração branco-pérola, não-inflamatória com centro umbilicado é típica do molusco contagioso (Fig. 5.9). A biopsia revela inclusões citoplasmáticas eosinofílicas que preenchem todo o citoplasma da célula aumentada, empurrando seu núcleo para um lado.

A excisão, uma incisão simples do nódulo para possibilitar que o sangue periférico o penetre, ou a crioterapia curam a conjuntivite. Em situações muito raras (apenas dois relatos de casos apareceram na literatura), os nódulos do molusco ocorreram na conjuntiva. Nesses casos, a excisão do nódulo também aliviou a conjuntivite. Lesões múltiplas palpebrais ou faciais do molusco contagioso ocorrem em pacientes com AIDS.

Blefaroconjuntivite por varicela-zoster

Hiperemia e uma conjuntivite infiltrativa — associadas a erupção vesicular típica ao longo da distribuição do dermátomo do ramo oftálmico do nervo trigêmeo — são características de herpes-zoster (chamado, de preferência, simplesmente zoster). A conjuntivite geralmente é papilar, mas foram observados folículos, pseudomembranas e vesículas transitórias que mais tarde ulceram. Um linfonodo pré-auricular doloroso aparece no início da doença. Cicatrização da pálpebra, entrópio e orientação errada de cílios isolados são sequelas.

As lesões palpebrais da varicela, que são como as lesões cutâneas (catapora) em outros locais, podem aparecer nas duas margens da pálpebra e nas pálpebras e frequentemente deixam cicatrizes. Com frequência ocorre conjuntivite exsudativa leve, mas lesões conjuntivais esparsas (exceto no limbo) são muito raras. As lesões do limbo assemelham-se a flictênulas e podem passar por todos os estágios de vesícula, pápula e úlcera. A córnea adjacente torna-se infiltrada e pode vascularizar.

Tanto no zoster como na varicela, os raspados das vesículas palpebrais contêm células gigantes e predomínio de leucócitos polimorfonucleares; os raspados da conjuntiva na varicela e de vesículas conjuntivais no zoster podem conter células gigantes e monócitos. O vírus pode ser recuperado em culturas de tecidos de células de embriões humanos.

O aciclovir oral em doses altas (800 mg VO, 5 vezes/dia, durante 10 dias), se administrado logo no início da evolução da doença, parece limitar a sua gravidade.

Ceratoconjuntivite por sarampo

O enantema característico do sarampo frequentemente precede a erupção cutânea. Nesse estágio inicial, a conjuntiva pode ter uma aparência vítrea peculiar, seguida, após alguns dias, de edema da prega semilunar (sinal de Meyer). Vários dias antes da erupção cutânea, desenvolve-se conjuntivite exsudativa com uma secreção mucopurulenta e, no momento da erupção cutânea, aparecem manchas de Koplik sobre a conjuntiva e às vezes sobre a carúncula. Em algum momento (precoce em crianças, tardio em adultos), sobrevém ceratite epitelial.

No paciente imunocompetente, a ceratoconjuntivite por sarampo tem pouca ou nenhuma sequela, mas em pacientes desnutridos ou naqueles imunodeprimidos quanto a outros aspectos, a doença ocular costuma estar associada a uma infecção secundária por HSV ou bactérias devida a *S. pneumoniae, H. influenzae* e outros micro-organismos. Esses agentes podem levar a conjuntivite purulenta com úlcera de córnea associada e perda visual grave. A infecção por herpes pode causar úlcera de córnea grave com perfuração da córnea e perda de visão em crianças desnutridas nos países em desenvolvimento.

Os raspados conjuntivais mostram uma reação de células mononucleares, a menos que haja pseudomembranas ou infecção secundária. As preparações coradas com Giemsa contêm células gigantes. Como não há tratamento específico, apenas medidas de suporte são indicadas, a não ser que haja infecção secundária.

CONJUNTIVITE POR RIQUÉTSIA

Todas as riquétsias reconhecidas como patogênicas para o ser humano podem atacar a conjuntiva, e a conjuntiva pode ser a sua porta de entrada.

A **febre Q** está associada a hiperemia conjuntival grave. O tratamento com tetraciclina ou cloranfenicol sistêmico é curativo.

A **febre de Marselha (febre botonosa)** é frequentemente associada a conjuntivite ulcerativa ou granulomatosa e a um linfonodo pré-auricular claramente visível.

Tifo endêmico (murino), **tifo rural**, **febre maculosa das Montanhas Rochosas** e **tifo epidêmico** têm sinais conjuntivais associados, variáveis e em geral leves.

CONJUNTIVITE FÚNGICA

Conjuntivite por *Candida*

A conjuntivite causada por espécies de *Candida* (normalmente *Candida albicans*) é uma infecção rara que geralmente aparece como uma placa branca. Isto pode ocorrer em diabéticos ou em pacientes imunodeprimidos como conjuntivite ulcerativa ou granulomatosa.

Os raspados mostram reação inflamatória de célula polimorfonuclear. O micro-organismo cresce imediatamente em ágar-sangue ou meio de Sabouraud e pode ser prontamente identificado como uma levedura germinativa ou, em casos raros, como pseudo-hifas.

A infecção responde a anfotericina B (3 a 8 mg/mℓ) em solução aquosa (não-salina) ou a aplicações de creme dermatológico de nistatina (100.000 U/g) 4 a 6 vezes/dia. A pomada tem de ser aplicada cuidadosamente a fim de atingir o saco conjuntival e não apenas se acumular nas margens palpebrais.

Outras conjuntivites fúngicas

Sporothrix schenckii pode raramente acometer a conjuntiva ou as pálpebras. É uma doença granulomatosa associada a um linfonodo pré-auricular visível. O exame microscópico de uma biopsia do granuloma revela conídias (esporos) Gram-positivas em forma de charuto.

Rhinosporidium seeberi pode raramente afetar a conjuntiva, o saco lacrimal, as pálpebras, os canalículos e a esclera. A lesão típica é um granuloma polipoide que sangra após traumatismo mínimo. O exame histológico mostra um granuloma com esférulas grandes encapsuladas que contêm inúmeros endósporos. O tratamento é feito por excisão simples e cauterização da base.

Coccidioides immitis raramente pode causar conjuntivite granulomatosa associada a um linfonodo pré-auricular claramente visível (síndrome oculoglandular de Parinaud). Esta não é uma doença primária, mas uma manifestação de infecção metastática decorrente de uma infecção pulmonar primária (febre do vale de San Joaquin). A doença disseminada sugere um prognóstico sombrio.

CONJUNTIVITE PARASITÁRIA

Infecção por *Thelazia californiensis*

O *habitat* natural deste nematelminto é o olho do cão, mas também pode infectar os olhos de gatos, ovelhas, ursos negros, cavalos e veados. Já ocorreu infecção acidental do saco conjuntival em seres humanos. A doença pode ser tratada eficazmente pela remoção dos vermes do saco conjuntival com uma pinça ou um cotonete.

Infecção por *Loa loa*

L. loa é o verme ocular da África. Vive no tecido conjuntivo de seres humanos e macacos, e o macaco pode ser seu reservatório. O parasito é transmitido por picada da mosca do cavalo ou da manga. O verme maduro pode, em seguida, migrar para a pálpebra, a conjuntiva ou a órbita.

A infecção com *L. loa* é acompanhada de 60 a 80% de eosinofilia, mas o diagnóstico é feito através da identificação do verme na remoção ou pelo achado de microfilárias no sangue examinado ao meio-dia.

A dietilcarbamazina é atualmente o fármaco de escolha.

Infecção por *Ascaris lumbricoides* (Conjuntivite do açougueiro)

O áscaris pode causar um tipo raro de intensa inflamação conjuntival. Quando açougueiros ou pessoas que realizam exames pós-morte cortam tecidos que contêm áscaris, o suco do tecido de alguns organismos pode atingir os olhos dessas pessoas. Isto pode ser seguido de uma conjuntivite tóxica violenta e dolorosa, marcada por quemose extrema e edema de pálpebra. O tratamento consiste em irrigação rápida e completa do saco conjuntival.

Infecção por *Trichinella spiralis*

Este parasito não causa uma conjuntivite verdadeira, mas no decorrer da sua disseminação geral, pode haver um edema das pálpebras superiores e inferiores, e mais de 50% dos pacientes têm quemose — um edema pálido, amarelo-limão mais acentuado sobre os músculos retos lateral e medial e mais claro em direção ao limbo. O edema pode durar 1 semana ou mais e frequentemente há presença de dor à movimentação dos olhos.

Infecção por *Schistosoma haematobium*

A esquistossomose (bilharzíase) é endêmica no Egito, especialmente na região irrigada pelo rio Nilo. Ocorrem lesões conjuntivais granulomatosas que surgem como tumores pequenos, moles, lisos, de coloração amarelo-rosada, especialmente em indivíduos do sexo masculino. Os sintomas são mínimos. O diagnóstico depende do exame microscópico do material de biopsia, que mostra um granuloma contendo linfócitos, células plasmáticas, células gigantes e eosinófilos que circundam os ovos de schistossoma em diversos estágios de desintegração.

O tratamento consiste em excisão do granuloma conjuntival e terapia sistêmica com antimoniais como o niridazol.

Infecção por *Taenia solium*

Este parasito raramente provoca conjuntivite mas, com maior frequência, invade a retina, a coroide ou o vítreo para produzir cisticercose ocular. Em geral, a conjuntiva acometida apresenta um cisto subconjuntival em forma de edema hemisférico localizado, em geral no ângulo interno do fórnice inferior, que é aderente à esclera subjacente e doloroso à pressão. A conjuntiva e a pálpebra podem ficar inflamadas e edemaciadas.

O diagnóstico baseia-se na fixação de complemento positivo ou teste de precipitina ou na demonstração do micro-organismo no trato gastrintestinal. Eosinofilia é uma característica constante.

O melhor tratamento é a retirada da lesão. O problema intestinal pode ser tratado por niclosamida.

Infecção por *Pthirus pubis* (Infecção por piolho pubiano)

P. pubis pode infestar os cílios e as margens palpebrais. Devido à sua dimensão, o piolho pubiano parece

exigir pelos amplamente espaçados. Por isso tem predileção por cílios amplamente espaçados, bem como por pelos pubianos. Os parasitos aparentemente liberam uma substância irritante (provavelmente fezes), que produz conjuntivite folicular tóxica em crianças e conjuntivite papilar irritativa em adultos. A margem palpebral geralmente apresenta-se avermelhada e o paciente pode queixar-se de prurido intenso.

O achado do organismo adulto ou de lêndeas em forma de ovos cimentados nos cílios é diagnóstico.

Lindano a 1% ou RID (piretrinas), aplicados na área pubiana e nas margens dos cílios após a remoção das lêndeas, geralmente são curativos. A aplicação de lindano ou RID nas margens palpebrais deve ser realizada com grande cuidado para evitar contato com o olho. Qualquer pomada aplicada na margem palpebral tende a asfixiar os organismos adultos. A família do paciente e os contatos próximos devem ser examinados e tratados. Todas as roupas e fomites devem ser lavados.

Oftalmomiíase

A miíase é uma infecção por larvas de moscas. Muitas espécies diferentes de moscas podem produzir miíase. Os tecidos oculares podem ser acometidos pela transmissão mecânica de organismos produtores da doença e por atividades parasitárias das larvas nos tecidos oculares. As larvas são capazes de invadir tanto o tecido necrosado quanto o sadio. Muitos indivíduos tornam-se infectados por ingestão acidental de ovos ou larvas ou por contaminação de ferimentos externos ou da pele. Lactentes e crianças pequenas, alcoólicos e pacientes debilitados não-assistidos são alvos comuns de infecção por moscas produtoras de miíase.

Essas larvas podem afetar a superfície ocular, os tecidos intraoculares ou os tecidos orbitários mais profundos.

O envolvimento da superfície ocular pode ser causado por *Musca domestica*, a mosca doméstica, *Fannia*, a mosca de latrinas, e *Oestrus ovis,* a mosca do berne do carneiro. Essas moscas depositam os ovos na margem da pálpebra inferior ou no canto interno do olho e as larvas podem permanecer na superfície do olho, causando irritação, dor e hiperemia conjuntival.

O tratamento da miíase da superfície ocular se dá por meio da remoção mecânica das larvas após anestesia tópica.

CONJUNTIVITE IMUNOLÓGICA (ALÉRGICA)

REAÇÕES DE HIPERSENSIBILIDADE HUMORAL IMEDIATA

1. Conjuntivite da febre do feno

Uma inflamação conjuntival leve não-específica é comumente associada à febre do feno (rinite alérgica). Geralmente há uma história de alergia a pólen, grama, caspa de animais etc. O paciente queixa-se de prurido, lacrimejamento e vermelhidão dos olhos e frequentemente afirma que os olhos parecem estar "afundando no tecido circundante". Ocorre congestão leve da conjuntiva bulbar e palpebral e, durante os ataques agudos, frequentemente há quemose grave (o que, sem dúvida, é responsável pela descrição de "afundamento"). Pode haver uma pequena quantidade de secreção viscosa, principalmente se o paciente tiver esfregado os olhos. Eosinófilos são difíceis de encontrar nos raspados conjuntivais. Pode ocorrer conjuntivite papilar caso o alérgeno persista (Fig. 5.10).

O tratamento consiste na instilação de preparações tópicas de anti-histamínicos-vasoconstritores. Compressas frias são úteis para aliviar o prurido e os anti-histamínicos por via oral podem ajudar. A resposta imediata ao tratamento é satisfatória, mas as recorrências são comuns, a menos que o antígeno seja eliminado. Felizmente, a frequência dos ataques e a gravidade dos sintomas tendem a diminuir à medida que o paciente envelhece.

2. Ceratoconjuntivite vernal (ou primaveril)

Esta doença, também conhecida como "catarro da primavera" e "conjuntivite sazonal" ou "conjuntivite do clima quente", é uma doença alérgica bilateral incomum, que geralmente tem início na pré-puberdade e persiste por 5 a 10 anos. Ocorre mais frequentemente em meninos do que em meninas. O alérgeno ou alérgenos específicos são difíceis de serem identificados, mas pacientes com ceratoconjuntivite vernal em geral apresentam outras manifestações de alergia conhecidas como relacionadas com a sensibilidade ao pólen. A doença é menos comum em climas temperados do que em climas quentes, sendo quase inexistente nos climas frios. Quase sempre é mais grave durante a primavera, o verão e o outono do que no inverno. É mais comumente observada na África Subsaariana e no Oriente Médio.

Fig. 5.10 Hipersensibilidade aguda com tilose moderada, quemose moderada a acentuada e congestão leve da conjuntiva. Observar que o olho parece que está "afundando" no tecido circundante.

O paciente geralmente se queixa de prurido extremo e secreção viscosa. Frequentemente há uma história familiar de alergia (febre do feno, eczema etc.) e às vezes há uma história de alergia também no paciente jovem. A conjuntiva tem um aspecto leitoso e há muitas papilas finas na conjuntiva tarsal inferior. A conjuntiva palpebral superior frequentemente tem papilas gigantes que conferem um aspecto de paralelepípedo (Fig. 5.11). Cada papila gigante é poligonal, tem um topo plano e contém tufos de capilares.

Uma secreção conjuntival viscosa e uma pseudomembrana fibrinosa fina (sinal de Maxwell-Lyons), pode ser observada, especialmente no tarso superior, quando há exposição ao calor. Em alguns casos, especialmente em pessoas de ascendência negra africana, as lesões mais proeminentes localizam-se no limbo, onde edemas gelatinosos (papilas) são observados. Um pseudogerontoxon (opacidade em forma de arco) é frequentemente observado na córnea adjacente às papilas límbicas. Os nódulos de Trantas são manchas esbranquiçadas observadas no limbo em alguns pacientes com ceratoconjuntivite vernal durante a fase ativa da doença. Muitos eosinófilos e grânulos eosinofílicos livres são encontrados em esfregaços do exsudato conjuntival e dos nódulos de Trantas corados com Giemsa.

Um *pannus* pequeníssimo é frequentemente observado tanto na ceratoconjuntivite vernal palpebral como na límbica, mas o *pannus* evidente é incomum. Cicatrizes conjuntivais geralmente não ocorrem, a menos que o paciente tenha sido tratado com crioterapia, remoção cirúrgica das papilas, irradiação ou outro procedimento prejudicial. Podem formar-se úlceras de córnea superficiais ("em escudo") (ovais e localizadas superiormente), que podem ser acompanhadas de leve formação de cicatrizes. Uma ceratite epitelial difusa característica ocorre com frequência. Nenhuma das lesões da córnea responde bem ao tratamento-padrão.

A doença pode estar associada a ceratocone.

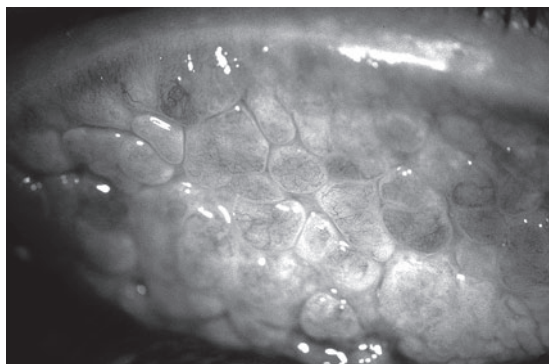



Fig. 5.11 Ceratoconjuntivite vernal. Papilas em "paralelepípedo" na conjuntiva tarsal superior.

Tratamento

Como a ceratoconjuntivite vernal é uma doença autolimitada, deve-se reconhecer que os medicamentos usados para tratamento dos sintomas podem trazer benefícios a curto prazo, mas prejuízos a longo prazo. Os esteroides tópicos e sistêmicos, que aliviam o prurido, afetam a doença da córnea apenas minimamente e seus efeitos colaterais (glaucoma, catarata e outras complicações) podem ser extremamente prejudiciais. Combinações mais recentes de estabilizadores de mastócitos e anti-histamínicos são agentes profiláticos e terapêuticos úteis nos casos moderados a graves. Vasoconstritores, compressas frias e geladas são úteis e dormir (e, se possível, trabalhar) em local fresco, com ar-condicionado, pode manter o paciente razoavelmente confortável. Provavelmente o melhor remédio é mudar-se para um local de clima frio e úmido. Os pacientes que puderem fazê-lo serão beneficiados, senão completamente curados.

Os sintomas agudos de um paciente extremamente fotofóbico que é incapaz de apresentar um bom rendimento em suas atividades regulares com frequência podem ser aliviados com um esquema curto de esteroides tópicos ou sistêmicos, seguido de vasoconstritores, bolsas de gelo e uso regular de agentes bloqueadores da histamina, em forma de colírios. Medicamentos anti-inflamatórios não-esteroides, como cetorolaco e lodoxamida, podem proporcionar alívio sintomático significativo, mas por outro lado, podem lentificar a reepitelialização de uma úlcera em escudo. (Ver discussão no Cap. 3.) Como já indicamos, o uso prolongado de esteroides deve ser evitado. Estudos clínicos recentes mostraram que colírios de ciclosporina tópica a 2% são eficazes em casos graves refratários. Demonstrou-se que a injeção supratarsal de corticosteroides de depósito, associada ou não a excisão cirúrgica de papilas gigantes, é eficaz para úlceras em escudo vernais.

A dessensibilização a pólen de grama e outros antígenos não tem sido compensadora. A blefarite e a conjuntivite estafilocócica são complicações frequentes e devem ser tratadas. As recorrências são comuns, especialmente na primavera e no verão; mas, após inúmeras recidivas, as papilas desaparecem completamente, não deixando cicatrizes.

3. Ceratoconjuntivite atópica

Pacientes com dermatite atópica (eczema) frequentemente também apresentam ceratoconjuntivite atópica. Os sinais e sintomas são: sensação de queimação, secreção mucoide, vermelhidão e fotofobia. As margens palpebrais são eritematosas e a conjuntiva tem um aspecto leitoso. Há papilas finas, mas as papilas gigantes são menos desenvolvidas do que na ceratoconjuntivite primaveril e ocorrem mais frequentemente no tarso inferior — ao contrário das papilas gigantes da ceratoconjuntivite

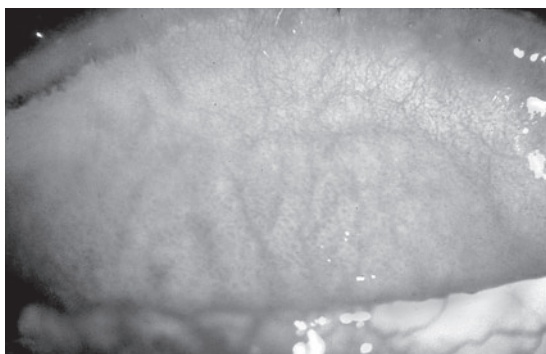



Fig. 5.12 Resposta papilar moderada a acentuada do tarso superior observada na ceratoconjuntivite atópica.

vernal, que estão na parte superior do tarso (Fig. 5.12). Sinais corneanos graves aparecem tardiamente na doença após exacerbações repetidas de conjuntivite. Desenvolve-se ceratite periférica superficial e é seguida de vascularização. Nos casos graves, toda a córnea torna-se opacificada e vascularizada e a acuidade visual é reduzida. A doença pode ser associada a ceratocone.

Geralmente há uma história de alergia (febre do feno, asma ou eczema) no paciente ou na família do paciente. A maioria dos pacientes tem dermatite atópica desde a infância. A cicatrização das dobras de flexão das pregas antecubitais e dos punhos e joelhos é comum. Tal como a dermatite com a qual está associada, a ceratoconjuntivite atópica tem uma evolução prolongada e está sujeita a exacerbações e remissões. Tal como a ceratoconjuntivite vernal, ela tende a tornar-se menos ativa quando o paciente chega à quinta década.

Raspados da conjuntiva apresentam eosinófilos, embora em menor quantidade do que a observada na ceratoconjuntivite vernal. Frequentemente, são observadas cicatrizes tanto da conjuntiva como da córnea e pode desenvolver-se uma catarata atópica, uma placa subcapsular posterior ou uma catarata anterior em forma de escudo. Ceratocone, descolamento de retina e ceratite por herpes simples são todos muito frequentes em pacientes com ceratoconjuntivite atópica e há muitos casos de blefarite e conjuntivite bacterianas secundárias, geralmente estafilocócicas.

O tratamento da ceratoconjuntivite atópica é muitas vezes desanimador. Qualquer infecção secundária tem de ser tratada. Deve-se considerar o controle ambiental. O tratamento tópico crônico com estabilizador de mastócitos é um pilar do tratamento. Anti-histamínicos orais também são benéficos. Medicamentos anti-inflamatórios não-esteroides, como cetorolaco e lodoxamida, podem proporcionar alívio sintomático para esses pacientes (ver o Cap. 3). Um curso rápido de esteroides tópicos também pode aliviar os sintomas. Nos casos graves, plasmaférese ou imunossupressão sistêmica podem ser adjuvantes para o tratamento. Em casos avançados com complicações graves da córnea, pode ser necessário transplante de córnea para melhorar a acuidade visual.

4. Conjuntivite papilar gigante

A conjuntivite papilar gigante com sinais e sintomas semelhantes aos da conjuntivite vernal pode desenvolver-se em pacientes usuários de próteses oculares artificiais de plástico ou lentes de contato. Provavelmente, é um distúrbio rico em basófilos de hipersensibilidade tardia (hipersensibilidade de Jones-Mote), talvez com um componente humoral de IgE. O uso de vidro em vez de plástico para próteses e de lentes de óculos, em vez de lentes de contato, é curativo. Se o objetivo for manter o uso das lentes de contato, será necessário tratamento adicional. O cuidado rigoroso das lentes de contato, inclusive como agentes sem conservantes, é essencial. A desinfecção com peróxido de hidrogênio e a limpeza enzimática das lentes de contato também podem ajudar. Como alternativa, pode ser benéfico mudar para um sistema de lentes de contato de descarte diário ou semanal. Se esses tratamentos não forem bem-sucedidos, o uso de lentes de contato deve ser interrompido.

REAÇÕES DE HIPERSENSIBILIDADE TARDIA

1. Flictenulose

A ceratoconjuntivite flictenular é uma resposta tardia de hipersensibilidade a proteínas microbianas, como as proteínas do bacilo da tuberculose, espécies de *Staphylococcus*, *Candida albicans, Coccidioides immitis, Haemophilus aegyptius* e sorotipos L1, L2 e L3 de *Chlamydia trachomatis*. Até recentemente, de longe a causa mais frequente de flictênula nos EUA era hipersensibilidade tardia à proteína do bacilo da tuberculose humano. Esta ainda é a causa mais comum nas regiões em que a tuberculose é ainda prevalente. Nos EUA, no entanto, a maior parte dos casos é atualmente associada a hipersensibilidade tardia a *S. aureus*.

A flictênula conjuntival começa como uma lesão pequena (geralmente 1 a 3 mm de diâmetro) que é dura, vermelha, elevada e circundada por uma zona de hiperemia. No limbo frequentemente tem forma triangular, com o ápice em direção à córnea. Neste local, desenvolve-se um centro branco-acinzentado que logo ulcera e em seguida melhora, em um período de 10 a 12 dias. A primeira flictênula do paciente e a maioria das recorrências desenvolvem-se no limbo, mas também pode haver flictênulas corneanas, bulbares e, muito raramente, até mesmo tarsais.

Diferentemente da flictênula conjuntival, que não deixa cicatriz, a flictênula corneana desenvolve-se como um infiltrado cinzento amorfo e sempre deixa cicatriz. Compatível com esta diferença é o fato de que as cicatrizes formam-se no lado corneano da lesão límbica e não

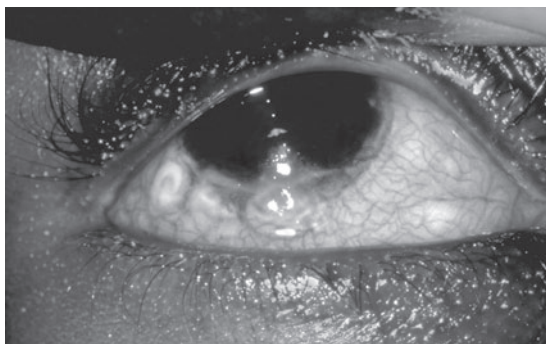



Fig. 5.13 Flictenulose. Observar três flictênulas ao longo do limbo inferior, cada qual com centro umbilicado.

Fig. 5.14 Dermatite de contato secundária a neomicina. Observar envolvimento da pálpebra inferior.

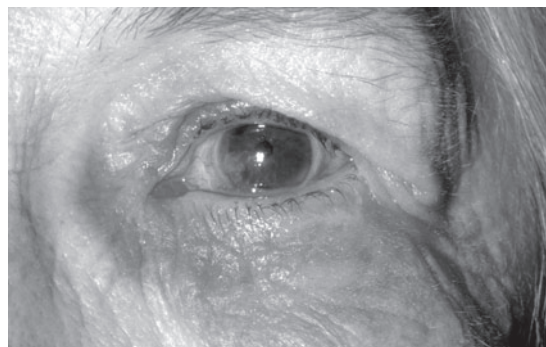
no lado conjuntival. O resultado é uma cicatriz triangular com sua base no limbo — um sinal valioso de flictenulose antiga quando o limbo foi envolvido.

As flictênulas conjuntivais geralmente produzem apenas irritação e lacrimejamento, mas as flictênulas da córnea e do limbo geralmente são acompanhadas de fotofobia intensa (Fig. 5.13). A flictenulose frequentemente é desencadeada por blefarite ativa, conjuntivite bacteriana aguda e déficits na dieta. A cicatriz flictenular, que pode ser mínima ou extensa, frequentemente é acompanhada de degeneração nodular de Salzmann.

Histologicamente, a flictênula é uma infiltração subepitelial e perivascular focal de células pequenas redondas, seguida de um predomínio de células polimorfonucleares quando o epitélio sobrejacente necrosa e se dilacera — uma sequência de eventos típicos da reação de hipersensibilidade tardia do tipo tuberculina.

A flictenulose induzida por tuberculoproteína e proteínas de outras infecções sistêmicas responde de maneira drástica aos corticosteroides tópicos. Existe uma redução grande dos sintomas em um período de 24 h e o desaparecimento da lesão em mais 24 h. A flictenulose produzida por proteínas estafilocócicas responde de maneira um pouco mais lenta. Devem ser adicionados antibióticos tópicos para a blefaroconjuntivite estafilocócica ativa. O tratamento deve ser orientado para a doença de base e os esteroides, quando eficazes, devem ser utilizados apenas para controlar os sintomas agudos e a cicatrização persistente da córnea, que pode levar à necessidade de transplante de córnea.

2. Conjuntivite leve secundária a blefarite de contato

A blefarite de contato causada por atropina, neomicina, antibióticos de amplo espectro e outros fármacos aplicados topicamente frequentemente é acompanhada de uma conjuntivite infiltrativa leve que produz hiperemia, hipertrofia papilar leve, secreção mucoide branda e alguma irritação (Fig. 5.14). O exame de raspados corados com Giemsa frequentemente revela apenas algumas células epiteliais degeneradas, algumas células polimorfonucleares e células mononucleares e nenhum eosinófilo.

O tratamento deve ser orientado para se encontrar o agente causador e eliminá-lo. A blefarite de contato pode clarear rapidamente com corticosteroides tópicos, mas o uso desses fármacos deve ser limitado. O uso prolongado de esteroides nas pálpebras pode levar a glaucoma corticogênico e atrofia da pele com telangiectasias deformantes.

CONJUNTIVITE CAUSADA POR DOENÇAS AUTOIMUNES

CERATOCONJUNTIVITE SECA (ASSOCIADA A SÍNDROME DE SJÖGREN)

A síndrome de Sjögren é uma doença sistêmica caracterizada por uma tríade de distúrbios: ceratoconjuntivite seca, xerostomia e disfunção do tecido conjuntivo (artrite). Para se estabelecer o diagnóstico de síndrome de Sjögren, pelo menos dois dos três distúrbios devem estar presentes. A doença é muito mais comum em mulheres na menopausa ou depois dela do que em outros grupos, embora homens e mulheres mais jovens também possam ser acometidos. A glândula lacrimal é infiltrada com linfócitos e ocasionalmente com células plasmáticas, e isso leva a atrofia e destruição das estruturas glandulares.

A ceratoconjuntivite seca caracteriza-se por hiperemia conjuntival bulbar (especialmente na abertura palpebral) e os sintomas de irritação são desproporcionais aos sinais inflamatórios leves. Frequentemente, inicia-se como uma conjuntivite leve com uma secreção mucoide. Lesões no epitélio da córnea são mais evidentes em sua metade inferior. Filamentos aderidos à superfície também podem ocorrer. A dor aumenta durante a tarde e à noite, mas é ausente ou

leve de manhã. O filme lacrimal fica reduzido e frequentemente contém fragmentos de muco. Os resultados do teste de Schirmer são anormais (ver o Cap. 4). A coloração com rosa-bengala ou lissamina verde da córnea e da conjuntiva na abertura palpebral é um exame diagnóstico útil.

O diagnóstico é confirmado ao demonstrar-se infiltração de células linfocíticas e plasmáticas das glândulas salivares acessórias em uma biopsia labial obtida por meio de um procedimento cirúrgico simples (Fig. 5.15).

O tratamento deverá ser direcionado para preservar e substituir o filme lacrimal com lágrimas artificiais, com obliteração do ponto lacrimal e com protetores laterais, câmaras de umidade e escudos de Buller. Estudos clínicos recentes mostraram a eficácia das preparações com baixa dose de corticosteroides sem conservantes e ciclosporina tópica no tratamento de ceratoconjuntivite seca secundária a síndrome de Sjögren. Em geral, as medidas mais simples devem ser experimentadas primeiro.

PENFIGOIDE CICATRICIAL

Esta doença geralmente começa como uma conjuntivite crônica inespecífica resistente ao tratamento. A conjuntiva pode ser afetada isoladamente ou em combinação com a boca, o nariz, o esôfago, a vulva e a pele. A conjuntivite leva a cicatriz progressiva, obliteração dos fórnices (especialmente o fórnice inferior) e entrópio com triquíase. O paciente queixa-se de dor, irritação e embaçamento da visão. A córnea é acometida apenas secundariamente, como resultado de triquíase e falta do filme lacrimal pré-corneano. A doença é mais grave em mulheres do que em homens. É tipicamente uma doença da meia-idade, que ocorre muito raramente antes de 45 anos. Nas mulheres, pode evoluir para cegueira em 1 ano ou menos; nos homens, o progresso é mais lento e às vezes ocorre remissão espontânea.

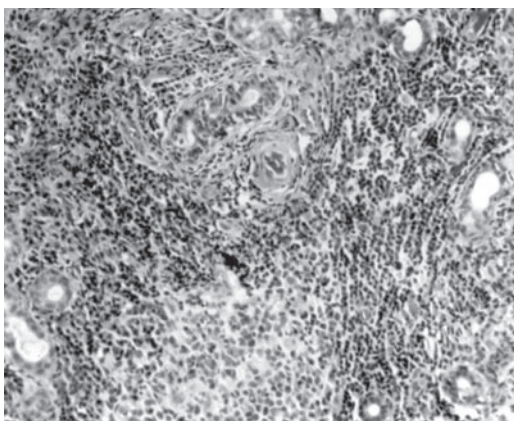



Fig. 5.15 Infiltração mononuclear de glândulas salivares acessórias de um paciente com síndrome de Sjögren. (Cortesia de K Tabbara.)

As biopsias conjuntivais podem conter eosinófilos e a membrana basal irá corar positivamente com determinados corantes imunofluorescentes (complemento de IgG, IgM, IgA). A dapsona oral e a terapia imunossupressora (p. ex., ciclofosfamida) têm sido eficazes em alguns casos. O tratamento deve ser sempre instituído em um estágio inicial, antes do surgimento de cicatrizes. Geralmente, a evolução é longa e o prognóstico é ruim, sendo que o desfecho usual é a cegueira decorrente de simbléfaro completo e dessecação da córnea.

CONJUNTIVITE QUÍMICA OU IRRITATIVA

CONJUNTIVITE IATROGÊNICA CAUSADA POR USO TÓPICO DE FÁRMACOS

A conjuntivite tóxica folicular ou uma conjuntivite infiltrativa, não-específica, seguida de formação de cicatrizes, frequentemente é produzida por administração prolongada de dipivefrina, mióticos, idoxuridina, neomicina e de outros fármacos preparados em conservantes ou veículos tóxicos ou irritativos. O nitrato de prata instilado no saco conjuntival ao nascimento (profilaxia de Credé) é uma causa frequente de conjuntivite química leve. Se a produção de lágrima for reduzida por irritação contínua, a conjuntiva pode ser ainda mais lesionada pela ausência de diluição do agente nocivo quando instilado no saco conjuntival.

Os raspados conjuntivais frequentemente contêm células epiteliais ceratinizadas, alguns neutrófilos polimorfonucleares e uma célula ocasional de formato irregular. O tratamento consiste em suspender o agente agressor e usar colírios suaves ou não usá-los. Frequentemente, a reação conjuntival persiste durante semanas ou meses após a eliminação do agente causador.

CONJUNTIVITE OCUPACIONAL CAUSADA POR SUBSTÂNCIAS QUÍMICAS E IRRITANTES

Ácidos, álcalis, fumaça, vento e praticamente todas as substâncias irritantes que entram no saco conjuntival podem causar conjuntivite. Alguns irritantes comuns são fertilizantes, sabões, desodorantes, *sprays* para cabelo, tabaco, preparações para maquiagem (rímel etc.) e vários ácidos e álcalis. Em determinadas áreas, a fumaça com neblina (*smog*) tornou-se a causa mais comum de conjuntivite química leve. O irritante específico no *smog* não foi positivamente identificado e o tratamento não é específico. Não existem efeitos oculares permanentes, mas os olhos acometidos frequentemente apresentam-se cronicamente vermelhos e irritados.

Nas queimaduras com ácido, os ácidos desnaturam as proteínas dos tecidos e o efeito é imediato. Os álcalis não

desnaturam as proteínas, mas tendem a penetrar profunda e rapidamente nos tecidos e a permanecer no tecido conjuntival. Aí eles continuam a provocar danos durante horas ou dias, dependendo da concentração molar dos álcalis e da quantidade introduzida. A aderência entre a conjuntiva bulbar e palpebral (simbléfaro) e a cicatrização da córnea são mais propensas a ocorrer se o agente agressor for um álcali. Em um ou outro evento, dor, congestão, fotofobia e blefarospasmo são os principais sintomas de queimaduras cáusticas. Em geral, pode ser obtida uma história de evento desencadeador.

A irrigação imediata e abundante do saco conjuntival com água ou soro fisiológico é de extrema importância e qualquer material sólido deve ser removido mecanicamente. Não se deve utilizar antídotos químicos. O tratamento adicional é feito com esteroides tópicos intensivos, colírio de ascorbato e citrato, cicloplégicos, tratamento antiglaucomatoso, quando necessário, compressas frias e analgésicos sistêmicos (ver o Cap. 19). A conjuntivite bacteriana pode ser tratada com agentes antibacterianos adequados. A formação de cicatrizes corneanas pode exigir transplante de córnea e o simbléfaro pode exigir uma cirurgia plástica na conjuntiva. Queimaduras conjuntivais e corneanas graves têm um prognóstico ruim mesmo com cirurgia, mas se o tratamento adequado for iniciado imediatamente, as cicatrizes podem ser minimizadas e o prognóstico melhorado.

CONJUNTIVITE POR PELO DE LAGARTA (OFTALMIA NODOSA)

Em raras ocasiões, pelos de lagarta são introduzidos no saco conjuntival, onde produzem um ou muitos granulomas (oftalmia nodosa). Sob ampliação, observa-se que cada granuloma contém um pequeno corpo estranho.

A remoção de cada pelo individualmente é o tratamento mais eficaz. Se um pelo ficar retido, pode ocorrer invasão da esclera e do trato uveal.

CONJUNTIVITE DE CAUSA DESCONHECIDA

FOLICULOSE

A foliculose é um distúrbio conjuntival comum não-inflamatório bilateral benigno caracterizado por hipertrofia folicular. É mais comum em crianças do que em adultos e os sintomas são mínimos. Os folículos são mais numerosos na parte inferior do fundo-de-saco do que na parte superior e na conjuntiva tarsal. Não existe uma inflamação associada ou hipertrofia papilar e não ocorrem complicações.

Não há tratamento para a foliculose, que desaparece espontaneamente após um curso de 2 a 3 anos. A causa é desconhecida, mas a foliculose pode ser apenas uma manifestação de hipertrofia adenoidal generalizada.

CONJUNTIVITE FOLICULAR CRÔNICA (CONJUNTIVITE DE AXENFELD)

A conjuntivite folicular crônica é uma doença bilateral transmissível de crianças, caracterizada por inúmeros folículos na conjuntiva tarsal superior e inferior. Há exsudatos conjuntivais mínimos e inflamação mínima, mas sem complicações. O tratamento é ineficaz, mas a doença é autolimitada em um período de 2 anos.

ROSÁCEA OCULAR

A rosácea ocular é uma complicação comum da acne rosácea e provavelmente ocorre com maior frequência em pessoas de pele clara, em especial as de ascendência do norte da Europa, do que em pessoas de pele escura. Em geral, é uma blefaroconjuntivite, mas a córnea às vezes também é acometida. O paciente queixa-se de congestão leve e ligeira irritação. Frequentemente, há uma blefarite estafilocócica associada. Os vasos sanguíneos das margens palpebrais mostram-se dilatados e há hiperemia da conjuntiva, em especial na região interpalpebral exposta. Com menor frequência, pode haver uma conjuntivite nodular com pequenos nódulos cinzentos sobre a conjuntiva bulbar, especialmente perto do limbo, que pode ulcerar superficialmente. As lesões podem ser diferenciadas das flictênulas pelo fato de que mesmo após terem desaparecido, a dilatação dos grandes vasos persiste.

O exame microscópico dos nódulos mostra linfócitos e células epiteliais. A córnea periférica pode ulcerar e vascularizar e a ceratite pode ter uma base estreita no limbo e um infiltrado mais amplo centralmente. O *pannus* corneano é frequentemente segmentado ou em forma de cunha ou, inferiormente, em forma de espada (Figs. 5.16 e 5.17).

O tratamento da rosácea ocular consiste na eliminação de alimentos quentes, condimentados e de bebidas alcoólicas que causam dilatação dos vasos faciais. Qualquer infecção estafilocócica secundária deve ser tratada (Fig. 5.18). Um esquema de tetraciclina oral ou doxiciclina é frequentemente útil e uma dose menor de manutenção pode ser necessária para controlar a doença.

A doença é crônica, as recorrências são comuns e a resposta ao tratamento geralmente é precária. Se a córnea não for acometida, o prognóstico visual é bom, mas lesões da córnea tendem a recorrer e evoluir e a visão vai ficando continuamente pior com o passar dos anos.

PSORÍASE

A psoríase vulgar geralmente acomete as áreas de pele não expostas ao sol mas, em cerca de 10% dos casos, as lesões aparecem na pele das pálpebras e as placas podem

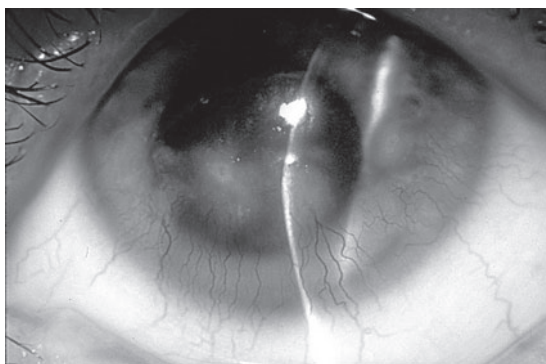



Fig. 5.16 Congestão conjuntival crônica e ceratopatia inferior de rosácea. Observar *pannus* inferior e cicatrização da córnea sugestiva de hipersensibilidade estafilocócica.

Fig. 5.17 Lesões cutâneas na acne rosácea. (Cortesia de HB Ostler.)

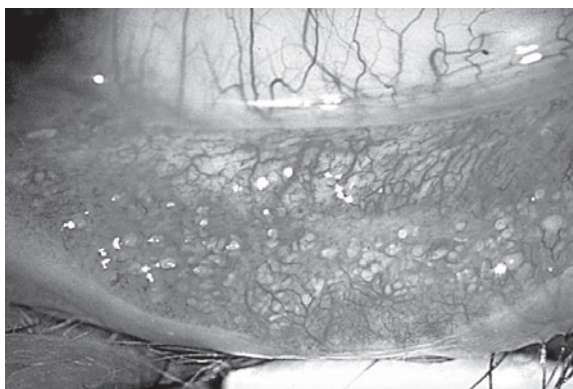



Fig. 5.18 Solidificações múltiplas no tarso inferior. Estas são frequentemente associadas a doença palpebral crônica causada por espécies de estafilococos.

se estender para a conjuntiva, onde causam irritação, sensação de corpo estranho e lacrimejamento. A psoríase também pode causar conjuntivite crônica inespecífica com secreção mucosa considerável. Raramente, a córnea pode apresentar ulceração marginal ou uma opacidade vascularizada profunda.

As lesões da córnea e da conjuntiva surgem e desaparecem com as lesões cutâneas e não são afetadas por um tratamento específico. Em casos raros, podem ocorrer cicatrizes conjuntivais (simbléfaro, triquíase), cicatrizes corneanas e oclusão do duto nasolacrimal.

ERITEMA MULTIFORME MAIOR (SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON)

O eritema multiforme maior é uma doença da pele e das membranas mucosas. A lesão cutânea é uma erupção bolhosa pruriginosa e eritematosa, que surge subitamente e muitas vezes se distribui de maneira simétrica. A conjuntivite bilateral, frequentemente membranosa, é uma manifestação comum. O paciente queixa-se de dor, irritação, secreção e fotofobia. A córnea é acometida secundariamente e a vascularização e a cicatrização podem reduzir drasticamente a visão. A síndrome de Stevens-Johnson é tipicamente uma doença de jovens, que ocorre apenas raramente após os 35 anos de idade.

As culturas são negativas para bactérias; raspados conjuntivais mostram uma predominância de células polimorfonucleares. Acredita-se que os esteroides sistêmicos encurtem a evolução da doença sistêmica, mas têm pouco ou nenhum efeito nas lesões oculares. No entanto, limpeza cuidadosa da conjuntiva para remoção da secreção acumulada é útil e a reposição de lágrimas pode ser indicada. Se em seguida ocorrerem triquíase e entrópio, deve-se corrigi-los. Os esteroides tópicos provavelmente não têm efeito benéfico e seu uso prolongado pode causar necrose e perfuração da córnea.

O episódio agudo da síndrome de Stevens-Johnson geralmente dura cerca de 6 semanas, mas a cicatrização conjuntival, perda de lágrimas e complicações decorrentes do entrópio e da triquíase podem resultar em morbidade prolongada e cicatrização corneana progressiva. As recorrências são raras.

DERMATITE HERPETIFORME

Distúrbio cutâneo raro, caracterizado por lesões eritematosas papulovesiculares, vesiculares ou bolhosas agrupadas simetricamente. A doença tem predileção pela prega axilar posterior, região do sacro, nádegas e antebraços. O prurido frequentemente é intenso. Raramente ocorre uma conjuntivite pseudomembranosa que pode resultar em cicatrização semelhante àquela observada no penfigoide benigno da membrana mucosa. A erupção na pele e a conjuntivite em geral respondem prontamente a sulfonas ou a sulfapiridinas sistêmicas.

EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Esta é uma doença hereditária rara caracterizada por vesículas, bolhas e cistos epidérmicos. As lesões ocorrem principalmente nas superfícies extensoras das articulações e em outras áreas expostas a traumatismo. O tipo distrófico raro que leva à formação de cicatriz também pode produzir cicatrizes conjuntivais semelhantes àquelas observadas na dermatite herpetiforme e no penfigoide benigno da membrana mucosa. Nenhum tratamento conhecido é eficaz.

CERATOCONJUNTIVITE LÍMBICA SUPERIOR

A ceratoconjuntivite límbica superior é geralmente bilateral e restrita ao tarso superior e ao limbo superior. As principais queixas são irritação e hiperemia. Os sinais são hipertrofia papilar do tarso superior, vermelhidão da conjuntiva bulbar superior, espessamento e ceratinização do limbo superior, ceratite epitelial, filamentos recorrentes superiores e pequeníssimo *pannus* superior (Fig. 5.19). A coloração de rosa-bengala é um teste diagnóstico útil. As células epiteliais ceratinizadas e os fragmentos de mucosa captam o corante. Os raspados do limbo superior mostram células epiteliais ceratinizantes.

Em cerca de 50% dos casos, o distúrbio foi associado a função anormal da glândula tireoide. A aplicação de nitrato de prata a 0,5% ou 1% na conjuntiva palpebral superior, permitindo que o tarso volte a cair sobre a parte superior do limbo, geralmente resulta em desprendimento das células ceratinizantes e alívio dos sintomas durante 4 a 6 semanas. Este tratamento pode ser repetido. Não existem complicações e a doença geralmente se estende por 2 a 4 anos.

Em casos graves, pode-se considerar uma ressecção de 5 mm da conjuntiva perilímbica superior.

CONJUNTIVITE LENHOSA

Esta é uma conjuntivite bilateral, crônica ou recorrente, pseudomembranosa ou membranosa rara que surge nos primeiros anos de vida, predominantemente em meninas e que, com frequência, persiste por muitos anos. Frequentemente há associação com granulomas, e as pálpebras podem parecer endurecidas. Estudos recentes mostraram como base uma deficiência de plasminogênio tipo 1 em pacientes que sofrem conjuntivite lenhosa. A ciclosporina tem sido um tratamento eficaz. Terapias futuras irão focar a distribuição tópica do plasminogênio.

SÍNDROME DE REITER

A tríade de manifestações da doença — uretrite inespecífica, artrite e conjuntivite ou irite — constitui a síndrome de Reiter. A doença ocorre com maior frequência em homens do que em mulheres. A conjuntivite é do tipo papilar e geralmente é bilateral. Os raspados conjuntivais contêm células polimorfonucleares. Nenhuma bactéria cresce em culturas.

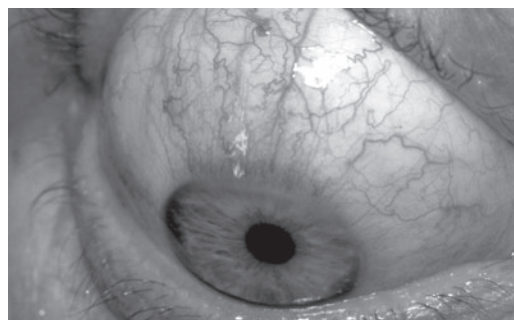



Fig. 5.19 Ceratoconjuntivite límbica superior. Observar o "corredor" na superfície bulbar.

A artrite geralmente acomete as grandes articulações de suporte de peso. Não existe um tratamento satisfatório, embora agentes anti-inflamatórios não-esteroides possam ser eficazes. Os corticosteroides serão úteis para a iridociclite. A doença é associada ao antígeno HLA-B27.

SÍNDROME DO LINFONODO MUCOCUTÂNEO (DOENÇA DE KAWASAKI)

Esta doença de causa desconhecida foi descrita pela primeira vez no Japão em 1967. A conjuntivite é uma das suas seis características diagnósticas. As outras são (1) febre refratária a antibióticos; (2) alterações nos lábios e na cavidade oral; (3) alterações nas extremidades, como eritema das palmas das mãos e plantas dos pés, edema que endurece e descamação membranosa das pontas dos dedos; (4) exantema polimorfo do tronco; e (5) edema agudo não-purulento dos linfonodos cervicais.

A doença ocorre quase exclusivamente em crianças na pré-puberdade e acarreta uma taxa de mortalidade de 1 a 2% por insuficiência cardíaca. A conjuntivite não é grave e não foram relatadas lesões da córnea.

Achados recentes sugerem uma possível causa infecciosa da doença de Kawasaki.

O tratamento é apenas de suporte.

CONJUNTIVITE ASSOCIADA A DOENÇAS SISTÊMICAS

CONJUNTIVITE NA DOENÇA TIREOIDIANA

Na doença de Graves orbitária, a conjuntiva pode ficar avermelhada e edemaciada e o paciente pode queixar-se de lacrimejamento abundante. À medida que a doença evolui, a quemose aumenta e, em casos avançados, a conjuntiva quemótica pode projetar-se entre as pálpebras (Fig. 5.20).

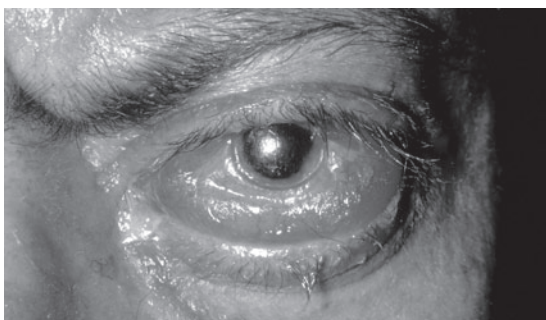



Fig. 5.20 Doença de Graves. Observar prolapso, ceratinização, e quemose e congestão acentuadas da conjuntiva.

O tratamento é direcionado para o controle de doenças da tireoide e todo esforço deve ser feito para proteger a conjuntiva e a córnea com pomada suave, aderência cirúrgica das pálpebras (tarsorrafia), se necessária, ou mesmo descompressão orbital se as pálpebras não se fecharem o suficiente para cobrir a córnea e a conjuntiva.

CONJUNTIVITE GOTOSA

Os pacientes com gota frequentemente queixam-se de "olho quente" durante os ataques. Ao exame, verifica-se uma conjuntivite leve que é menos grave do que sugerem os sintomas. A gota também pode estar associada a episclerite ou esclerite, iridociclite, ceratite, opacidades vítreas e retinopatia. O tratamento é destinado a controlar o ataque gotoso com colchicina e alopurinol.

CONJUNTIVITE CARCINOIDE

Em carcinoides, a conjuntiva apresenta-se às vezes congestionada e cianótica como resultado da secreção de serotonina pelas células de cromafina do trato gastrintestinal. O paciente pode queixar-se de "olho quente" durante esses ataques.

CONJUNTIVITE SECUNDÁRIA A DACRIOCISTITE OU CANALICULITE

CONJUNTIVITE SECUNDÁRIA A DACRIOCISTITE

Tanto a conjuntivite pneumocócica (frequentemente unilateral e refratária ao tratamento) como a conjuntivite estreptocócica beta-hemolítica (frequentemente hiperaguda e purulenta) podem ser secundárias a dacriocistite crônica. Muitas vezes, não se conhece a natureza e a fonte da conjuntivite em ambos os casos até que o sistema lacrimal seja investigado.

CONJUNTIVITE SECUNDÁRIA A CANALICULITE

A canaliculite causada por infecção canalicular com *Actinomyces israelii* ou espécies de cândida (ou, muito raramente, espécies de aspergilos) pode causar conjuntivite unilateral mucopurulenta, frequentemente crônica. A origem do distúrbio frequentemente é desconhecida, a menos que se observe um ponto lacrimal hiperêmico elevado. A expressão do canalículo (superior ou inferior, de acordo com o que está envolvido) é curativa, desde que toda a solidificação seja removida.

Os raspados conjuntivais mostram uma predominância de células polimorfonucleares. As culturas (a menos que anaeróbicas) em geral são negativas. Cândida cresce facilmente em meios de cultura comuns, mas quase todas as infecções são causadas por *A. israelii*, que requer um meio anaeróbico.

II. DOENÇAS DEGENERATIVAS DA CONJUNTIVA

PINGUÉCULA

Pinguéculas são extremamente comuns em adultos. Aparecem como nódulos amarelados em ambos os lados da córnea (mais comumente sobre o lado nasal) na área da abertura da pálpebra. Os nódulos, que consistem em hialina e tecido elástico amarelado, raramente aumentam de tamanho, mas a inflamação é comum. Em geral, não é necessário tratamento, mas em certos casos de pingueculite, podem-se administrar esteroides tópicos fracos (p. ex., prednisolona a 0,12%) ou medicamentos anti-inflamatórios não-esteroides tópicos (Fig. 5.21).

PTERÍGIO

Pterígio é uma invasão fibrovascular, triangular de uma pinguécula sobre a córnea, geralmente no lado nasal bilateralmente (Fig. 5.22). Acredita-se que seja um fenômeno irritativo devido a luz ultravioleta, ressecamento e ambientes com vento, uma vez que é comum em pessoas que ficam grande parte de suas vidas em ambientes abertos, com exposição ao sol, poeira, areia ou vento. Os achados patológicos na conjuntiva são os mesmos que os da pinguécula. Na córnea, há substituição da camada de Bowman por tecido hialino e tecido elástico.

Se o pterígio estiver aumentando e invadir a área pupilar, deverá ser removido cirurgicamente, juntamente

Fig. 5.21 Pinguécula. (Cortesia de A Rosenberg.)

com uma pequena porção de córnea clara superficial além da área de invasão. Demonstrou-se que enxertos autólogos conjuntivais combinados com excisão cirúrgica reduzem o risco de doença recorrente.

CERATOPATIA CLIMÁTICA EM GOTAS (DISTROFIA NODULAR DE BIETTI, CERATOPATIA DO LABRADOR, DEGENERAÇÃO ESFEROIDAL)

A ceratopatia climática em gotas é um distúrbio degenerativo incomum da córnea caracterizada por agregados de esférulas amarelo-douradas que se acumulam nas camadas subepiteliais. A causa é desconhecida, mas alguns fatores, como exposição à luz ultravioleta, ressecamento e microtrauma, são reconhecidamente predisponentes. Os depósitos podem resultar em elevação do epitélio em uma configuração em forma de faixa. O distúrbio é mais comum em regiões geográficas com níveis altos de luz solar direta e refletida.

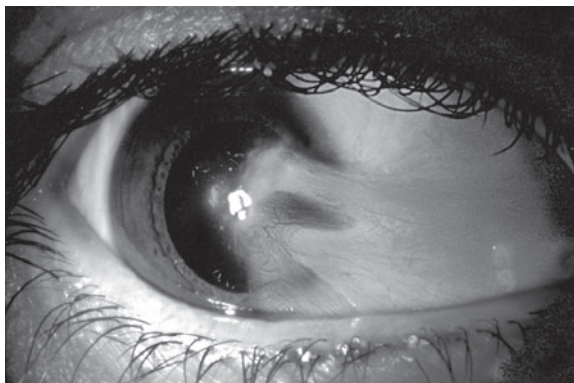



Fig. 5.22 Pterígio invadindo a córnea.

III. OUTROS DISTÚRBIOS DA CONJUNTIVA

LINFANGIECTASIA

A linfangiectasia caracteriza-se por dilatações localizadas pequenas, transparentes e tortuosas na conjuntiva. São meros vasos linfáticos dilatados e nenhum tratamento está indicado, a não ser que sejam irritantes ou esteticamente desagradáveis. Podem então ser cauterizadas ou retiradas (Fig. 5.23).

LINFEDEMA CONJUNTIVAL CONGÊNITO

Esta é uma entidade rara, unilateral ou bilateral, caracterizada por edema róseo e intenso da conjuntiva bulbar. Em geral, é observado como entidade isolada ao nascimento, e acredita-se que o distúrbio seja causado por um defeito congênito na drenagem linfática da conjuntiva. Foi observado em linfedema hereditário crônico dos membros inferiores (doença de Milroy) e acredita-se que seja uma manifestação ocular desta doença e não uma anomalia associada.

CISTINOSE

Cistinose é um distúrbio congênito raro do metabolismo de aminoácidos caracterizado por deposição intracelular generalizada de cristais de cistina em diversos tecidos corporais, incluindo a conjuntiva e a córnea. Três tipos são reconhecidos: da infância, da adolescência e dos adultos. A expectativa de vida é reduzida nos dois primeiros tipos.

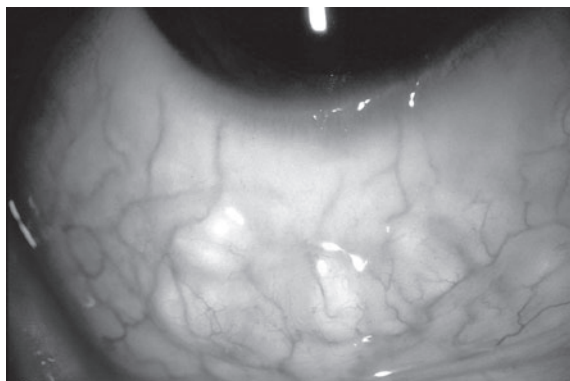



Fig. 5.23 Linfangiectasia conjuntival. Observar dilatações tortuosas transparentes na conjuntiva.

HEMORRAGIA SUBCONJUNTIVAL

Este distúrbio comum pode ocorrer espontaneamente, em geral apenas em um olho e em qualquer faixa etária. O início súbito e a aparência vermelho-vivo em geral assustam o paciente. A hemorragia é causada pela ruptura de um pequeno vaso conjuntival, às vezes precedida de um surto de tosse ou espirros intensos (Fig. 5.24).

O melhor tratamento é a tranquilização do paciente. A hemorragia geralmente é absorvida em 2 a 3 semanas.

Em casos raros, as hemorragias são bilaterais ou recorrentes; nesses casos, a possibilidade de discrasias sanguíneas deve ser excluída.

OFTALMIA NEONATAL

Em seu sentido mais amplo, oftalmia neonatal refere-se a qualquer infecção da conjuntiva no recém-nascido. Em sentido limitado e mais comum, contudo, refere-se a uma infecção conjuntival, principalmente gonocócica, que ocorre após contaminação dos olhos do bebê durante a passagem pelo colo uterino e pela vagina da mãe ou durante o período pós-parto. Pelo fato de a conjuntivite gonocócica poder causar cegueira rapidamente, a causa de todos os casos de oftalmia neonatal deverá ser verificada por exame de esfregaços de exsudato, raspados epiteliais, culturas e testes rápidos para gonococos.

A conjuntivite gonocócica neonatal provoca úlceras de córnea e cegueira se não for tratada imediatamente. A conjuntivite neonatal por clamídia (blenorreia de inclusão) é menos destrutiva, mas pode durar meses se não for tratada e pode ser acompanhada de pneumonia. Outras causas incluem infecções por estafilococos, pneumococos, hemófilos e herpesvírus simples e profilaxia com nitrato de prata.

O tempo de início é importante, mas não inteiramente confiável no diagnóstico clínico, pois os dois tipos principais, oftalmia por gonorreia e blenorreia de inclusão, têm períodos de incubação bastante diferentes: doença gonocócica de 2 a 3 dias, e doença por clamídia de 5 a 12 dias. A terceira infecção do canal vaginal mais importante (ceratoconjuntivite por HSV-2) tem um período de incubação de 2 a 3 dias e é potencialmente muito grave devido à possibilidade de disseminação sistêmica.

Fig. 5.24 Hemorragia subconjuntival.

O tratamento para conjuntivite gonocócica neonatal é feito com ceftriaxona, 125 mg em dose única por via intramuscular; uma segunda escolha é canamicina, 75 mg por via intramuscular. Para se tratar a conjuntivite por clamídia em recém-nascidos, a suspensão oral de eritromicina é eficaz na dose de 50 mg/kg/dia em 4 doses fracionadas durante 2 semanas. Tanto na conjuntivite gonocócica quanto na por clamídia, os progenitores precisam ser tratados. A ceratoconjuntivite por herpes simples é tratada com aciclovir, 30 mg/kg/dia, em 3 doses fracionadas durante 14 dias. A doença neonatal decorrente de HSV exige internação, devido às potenciais manifestações neurológicas ou sistêmicas. Outros tipos de conjuntivite neonatal são tratados com pomada oftálmica de eritromicina, gentamicina ou tobramicina 4 vezes/dia.

A profilaxia de Credé com nitrato de prata a 1% é eficaz para a prevenção de oftalmia por gonorreia, mas não por blenorreia de inclusão ou por infecção herpética. A conjuntivite química leve induzida por nitrato de prata é menor e de curta duração. Acidentes com soluções concentradas podem ser evitados com a utilização de ampolas de cera especialmente preparadas para profilaxia de Credé. Pomadas de tetraciclina e eritromicina são substitutas eficazes.

DOENÇA OCULOGLANDULAR (SÍNDROME OCULOGLANDULAR DE PARINAUD)

Este é um grupo de doenças conjuntivais, geralmente unilaterais, caracterizadas por febre baixa, adenopatia pré-auricular claramente visível, e um ou mais granulomas conjuntivais (Fig. 5.25). A causa mais comum é a doença da arranhadura do gato, mas há muitas outras causas, incluindo *Mycobacterium tuberculosis*, *Treponema pallidum, Francisella tularensis,* pseudotuberculose por *Pasteurella* (*Yersinia*), sorotipos L1, L2 e L3 de *Chlamydia trachomatis* e *Coccidioides immitis*.

Doença conjuntival da arranhadura do gato

Este tipo de conjuntivite granulomatosa prolongada mas benigna é encontrada mais comumente em crianças que tenham estado em contato estreito com gatos. A criança muitas vezes desenvolve febre baixa e um linfonodo pré-auricular razoavelmente aumentado e um ou mais granulomas conjuntivais. Estes podem apresentar necrose focal e, por vezes, ulcerar. A adenopatia regional não supura. O diagnóstico clínico é sustentado pela sorologia.

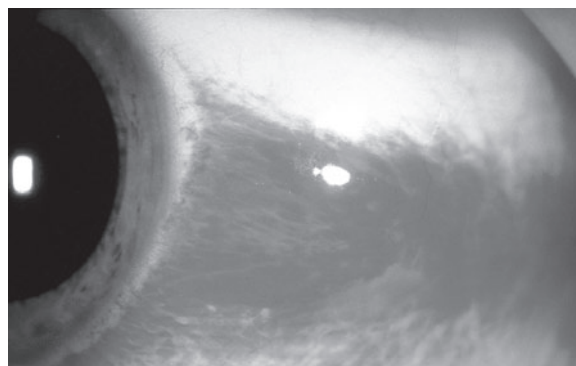
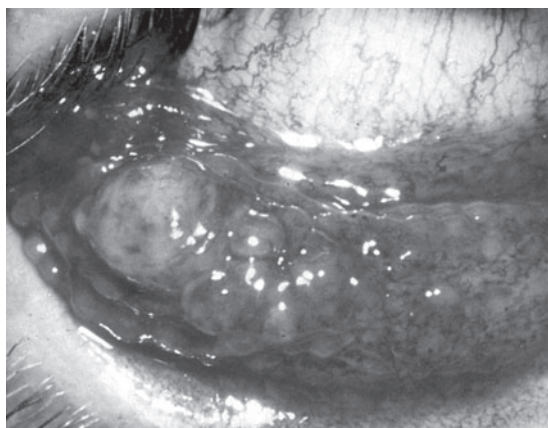



Fig. 5.25 Granuloma conjuntival. (Cortesia de P Thygeson.)

A doença parece ser causada por um bacilo pleomórfico delgado Gram-negativo (*Bartonella* [antigo *Rochalimaea*] *henselae*), que cresce nas paredes dos vasos sanguíneos. Com colorações especiais, este organismo pode ser observado em biopsias de tecido conjuntival. O organismo se parece muito com *Leptotrichia buccalis* e a doença era anteriormente conhecida como leptotricose da conjuntiva (conjuntivite de Parinaud). O organismo é comumente encontrado na boca de seres humanos e sempre na boca dos gatos. Os olhos podem ser contaminados pela saliva sobre os dedos da criança ou pela saliva do gato no travesseiro da criança. *Afipia felis* também foi identificada e pode ainda desempenhar um papel.

A doença é autolimitada (sem complicações da córnea ou outras complicações) e desaparece em 2 a 3 meses. O nódulo conjuntival pode ser retirado; no caso de um granuloma solitário, isto pode ser curativo. As tetraciclinas sistêmicas podem encurtar a evolução da doença, mas não devem ser administradas em crianças com menos de 7 anos de idade.

Conjuntivite secundária a neoplasias (Síndrome mascarada)

Quando analisada superficialmente, uma neoplasia da conjuntiva ou da margem palpebral é com frequência diagnosticada erroneamente como conjuntivite infecciosa crônica ou ceratoconjuntivite. Como a lesão de base frequentemente não é reconhecida, a doença foi chamada de síndrome marcarada. As neoplasias mascaradas conhecidas são carcinoma capilar conjuntival, carcinoma conjuntival *in situ*, papiloma infeccioso da conjuntiva, carcinoma da glândula sebácea e verrugas. Tumores por verruga ou molusco da margem palpebral podem descamar material tóxico de tumor que produz uma conjuntivite crônica, ceratoconjuntivite ou (raramente) ceratite isolada.

IV. TUMORES CONJUNTIVAIS

Debra J. Shetlar, MD

TUMORES BENIGNOS PRIMÁRIOS DA CONJUNTIVA

Nevo (Fig. 5.26)

Cerca de 33% dos nevos melanocíticos da conjuntiva não têm pigmento. Mais de metade tem inclusões epiteliais císticas que podem ser observadas clinicamente.

Histologicamente, os nevos conjuntivais são compostos de agrupamento ou lâminas de células névicas. Os nevos conjuntivais, assim como outros nevos, raramente se tornam malignos. Muitos são retirados por motivos estéticos ou se não for possível descartar clinicamente a presença de um melanoma.

Os nevos conjuntivais pigmentados têm de ser distinguidos da melanose primária da conjuntiva adquirida. Esta última ocorre mais tarde na vida (após a terceira década), geralmente é unilateral, tende a aumentar e diminuir o grau de pigmentação e, dependendo do grau de atipia celular, tem um risco de se tornar maligna que varia de zero a 90%.

Papiloma (Fig. 5.27)

Os papilomas conjuntivais ocorrem de duas formas. Papilomas infecciosos, associados a um papovavírus, ocorrem em crianças e adultos jovens, especialmente no fórnice inferior e próximo ao canto medial. O outro tipo surge de uma base ampla, frequentemente próxima do limbo, em adultos mais velhos, e pode ser indistinguível da neoplasia intraepitelial conjuntival. Poderá ser necessária biopsia para se estabelecer o diagnóstico. O DNA do papilomavírus humano foi demonstrado em muitos papilomas conjuntivais.

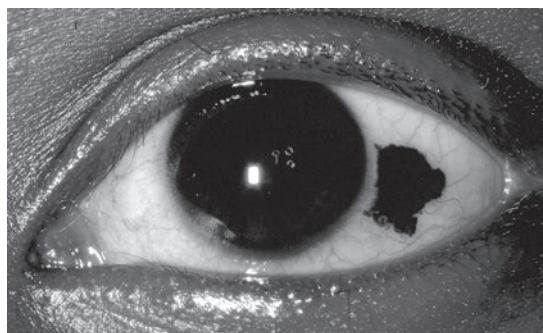



Fig. 5.26 Nevo conjuntival. Observar bordas definidas.

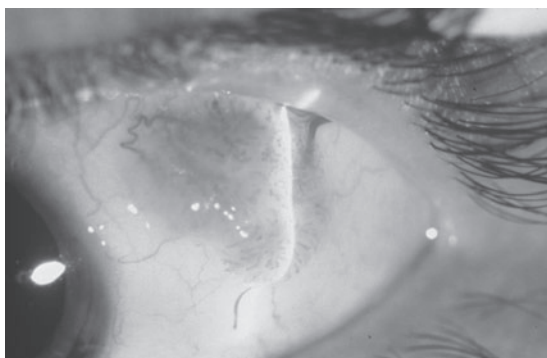



Fig. 5.27 Papiloma conjuntival.

Fig. 5.28 Tumor dermoide conjuntival.

Inflamação granulomatosa

A inflamação granulomatosa ocorre ao redor de corpos estranhos, ao redor de material sebáceo extravasado no calázio e em associação a doenças como a coccidioidose e sarcoidose. Esses focos inflamatórios podem formar placas elevadas ou nódulos na pele ou na conjuntiva das pálpebras.

Tumor dermoide (Fig. 5.28)

Esse tipo de tumor congênito surge como massa amarelada, lisa, arredondada e elevada, frequentemente com pelos protuberantes. Um tumor dermoide pode permanecer em repouso, embora possa aumentar de tamanho. A remoção só é indicada se a deformidade estética for significativa, ou se a visão for prejudicada ou ameaçada. Os dermoides e dermolipomas do limbo são, com maior frequência, lesões isoladas, mas, por vezes, podem ser parte de síndromes como a displasia oculoauriculovertebral (síndrome de Goldenhar).

Dermolipoma

O dermolipoma é um tumor congênito comum que em geral surge como um tumor arredondado e liso no quadrante temporal superior da conjuntiva bulbar próximo do canto lateral. Em geral, não se indica tratamento, mas pelo menos a retirada parcial pode ser indicada se o tumor estiver aumentado ou se for esteticamente desfigurante. A dissecção posterior deve ser realizada com extremo cuidado (em caso extremo), uma vez que esta lesão é frequentemente contínua com gordura orbital e músculos extraoculares; o desarranjo orbital pode provocar cicatrizes e complicações muito mais graves do que a lesão inicial.

Linfoma e hiperplasia linfoide (Fig. 5.29)

Trata-se de lesões conjuntivais que podem surgir em adultos sem evidências de doença sistêmica ou em associação com linfoma sistêmico ou várias discrasias sanguíneas. O aspecto clínico da hiperplasia linfoide benigna e do linfoma maligno podem ser semelhantes; portanto, a biopsia é fundamental para se estabelecer o diagnóstico. Como muitos desses tumores linfoides podem envolver a órbita, pode ser necessário um exame de ressonância magnética ou tomografia computadorizada para se determinar a verdadeira extensão do tumor. A maioria dos linfomas primários conjuntivais é de linfomas de células B de baixo grau (linfoma MALT).

O tratamento tanto das lesões benignas quanto das malignas é realizado de modo mais satisfatório com radioterapia.

Lesões vasculares

Angiomas conjuntivais podem ocorrer como hemangiomas capilares isolados e circunscritos ou como tumores vasculares mais difusos frequentemente associados a um componente palpebral ou orbitário mais extenso. Os hemangiomas devem ser distinguidos das telangiectasias que envolvem capilares conjuntivais. Os vasos conjuntivais

Fig. 5.29 Linfoma conjuntival envolvendo as conjuntivas bulbar e tarsal.

telangiectásicos podem ocorrer como lesões isoladas ou podem estar associados a hamartomas vasculares sistêmicos na doença de Rendu-Osler-Weber ou ataxia-telangiectasia (síndrome de Louis-Bar).

Os granulomas piogênicos são uma variedade de hemangiomas capilares polipoides. Frequentemente ocorrem na conjuntiva palpebral sobre o calázio ou em uma área de cirurgia recente.

No sarcoma de Kaposi associado a AIDS, nódulos vasculares vermelho-azulados podem tornar-se evidentes primeiramente na conjuntiva. Esses nódulos estão associados a um herpesvírus. Radioterapia é o tratamento mais eficaz.

A angiomatose bacilar é outra lesão vascular proliferativa que pode parecer semelhante ao sarcoma de Kaposi. É causada por infecção por bactérias Gram-negativas do gênero bartonella: *B. henselae* de gatos em pacientes com AIDS e *B. quintana* de piolhos corporais em indivíduos de baixa renda desabrigados. Esses tumores respondem a antibioticoterapia.

TUMORES MALIGNOS PRIMÁRIOS DA CONJUNTIVA BULBAR

Carcinoma

O carcinoma de conjuntiva surge com maior frequência no limbo na área da fenda palpebral e menos frequentemente em áreas não-expostas da conjuntiva. Alguns desses tumores podem assemelhar-se ao pterígio. A maioria apresenta uma superfície gelatinosa. Se houver ceratinização anormal do epitélio, pode haver produção de uma lesão leucoplásica. O crescimento é lento e a invasão profunda, e metástases são extremamente raras; portanto, a excisão completa é curativa. Recidivas são comuns se a lesão for retirada de maneira incompleta. O uso adjuvante de crioterapia, mitomicina C tópica ou fluoruracila pode ajudar a evitar recorrências.

A **displasia conjuntival** é uma doença benigna que ocorre como uma lesão isolada ou, por vezes, sobre pterígio e pinguécula e pode assemelhar-se, clínica e mesmo histologicamente, ao carcinoma *in situ*. A expressão **neoplasia intraepitelial conjuntival** é aplicada a todas as lesões que vão desde displasia até carcinoma e são restritas ao epitélio.

A biopsia excisional estabelece um diagnóstico e resulta em cura da maioria dessas lesões.

Melanoma maligno

Melanomas malignos da conjuntiva são raros. A maior parte surge a partir de áreas de melanose primária adquirida; alguns surgem de nevos conjuntivais; outros aparentemente surgem sem lesões predisponentes. Alguns são melanóticos, enquanto outros são fortemente pigmentados (Fig. 5.30).

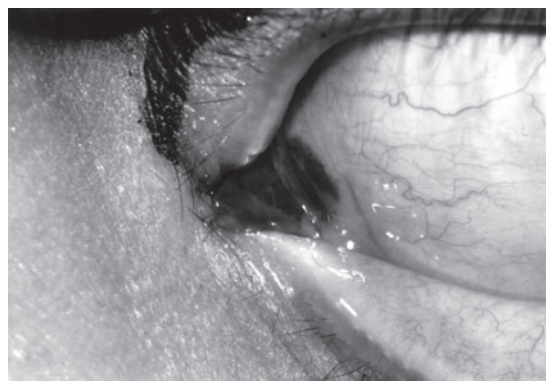



Fig. 5.30 Melanoma maligno conjuntival.

Muitos tumores podem ser localmente excisados. Uma cirurgia mais radical (p. ex., exenteração da órbita) não costuma melhorar o prognóstico. A utilização de crioterapia ou mitomicina C após excisão de tumores melanóticos pode ajudar a evitar recorrências.

BIBLIOGRAFIA

Abelson MB, Granet D: Ocular allergy in pediatric practice. Curr Allergy Asthma Rep 2006;6:306. [PMID: 16822383]

Butrus S *et al*: Ocular allergy: Diagnosis and treatment. Ophthalmol Clin North Am 2005;18:485. [PMID: 16314214]

Cervantes G *et al*. Squamous cell carcinoma of the conjunctiva: Clinicopathological features in 287 cases. Can J Ophthalmol 2002;37:14. [PMID: 11865953]

Cunningham ET *et al*: Ocular bartonellosis. Am J Ophthalmol 2000;130:340. [PMID: 11020414]

Darville T: Chlamydia trachomatis infection in neonates and young children. Semin Pediatr Infect Dis 2005;16:235. [PMID: 16234703]

Dugal PU *et al*: Ocular adnexal Kaposi's sarcoma in acquired immunodeficiency syndrome. Am J Ophthalmol 1990;110:500.

Eschle-Meniconi ME *et al*: Mucous membrane pemphigoid: An update. Curr Opin Ophthalmol 2005;16:303. [PMID: 16175044]

Faraj HG *et al*: Chronic cicatrizing conjunctivitis. Curr Opin Ophthalmol 2001;12:250. [PMID: 11507337]

Freeman AF *et al*: Recent developments in Kawasaki disease. Curr Opin Infect Dis 2001;14:357. [PMID: 11964855]

Garcia-Ferrer FJ *et al*: New laboratory diagnostic techniques for corneal and external diseases. Focal Points 2002;20(9).

Heidemann DG: Atopic and vernal keratoconjunctivitis. Focal Points 2001;19(1).

Karp CL, Moore JK, Rosa RH Jr: Treatment of conjunctival and corneal intraepithelial neoplasia with topical interferon alpha2b. Ophthalmology 2001;108:1093. [PMID: 11382635]

Lin AN *et al*: Review of ophthalmic findings in 204 patients with epidermolysis bullosa. Am J Ophthalmol 1994;118:384.

Miller KE: Diagnosis and treatment of *Chlamydia trachomatis* infection. Am Fam Physician 2006;73:1411. [PMID: 16669564]

Moura FE *et al*: Acute hemorrhagic conjunctivitis outbreak in the city of Fortaleza, Northeast Brazil. Br J Ophthalmol 2006;90:1091. [PMID: 16809381]

O'Leary JJ *et al*: Kaposi's sarcoma associated with herpes virus (KSHV/HHV8): Epidemiology, molecular biology and tissue distribution. Mol Pathol 1997;50:40.

Power WJ *et al*: Analysis of the acute ophthalmic manifestations of the erythema multiforme/Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis disease spectrum. Ophthalmology 1995;102:1669.

Scott IU *et al*: Human papillomavirus 16 and 18 expression in conjunctival intraepithelial neoplasia. Ophthalmology 2002;109:542. [PMID: 11874759]

Sheikh A, Hurwitz B: Antibiotics versus placebo for acute bacterial conjunctivitis. Cochrane Database Syst Rev 2006;(2):CD001211. [PMID: 16625540]

Shields CL *et al*: Conjunctival lymphoid tumors: Clinical analysis of 117 cases and relationship to systemic lymphoma. Ophthalmology 2001;108:979. [PMID: 11320031]

Shields CL *et al*: Topical mitomyticn C for extensive, recurrent conjunctival-corneal squamous cell carcinoma. Am J Ophthalmol 2002;133:601. [PMID: 11992855]

Stone DU *et al*: Ocular rosacea: An update on pathogenesis and therapy. Curr Opin Ophthalmol 2004;15:499. [PMID: 15523195]

Tabarra KF *et al*: Sjögren syndrome. Curr Opin Ophthalmol 2000;11:449. [PMID: 11141640]

Tabin G *et al*: Late recurrences and the need for long-term follow-up in corneal and conjunctival intraepithelial neoplasia. Ophthalmology 1997;104:485.

Tavares FN *et al*: Acute hemorrhagic conjunctivitis and coxsackievirus A24v, Rio de Janeiro, Brazil, 2004. Emerg Infect Dis 2006;12:495. [PMID: 16704792]

Watts P *et al*: Effective treatment of ligneous conjunctivitis with topical plasminogen. Am J Ophthalmol 2002;133:451. [PMID: 11931777]

Werschnik C *et al*: Long-term follow-up of patients with conjunctival melanoma. Am J Clin Oncol 2002;25:248. [PMID: 12040282]

Yeatts RP *et al*. 5-Fluorouracil for the treatment of intraepithelial neoplasia of the conjunctiva and cornea. Ophthalmology 2000;107:2190. [PMID: 11097594]

Córnea

6

Roderick Biswell, MD

FISIOLOGIA

A córnea funciona como uma membrana protetora e uma "janela" através da qual os raios luminosos passam para a retina. Sua transparência deve-se à sua estrutura uniforme, à ausência de vascularização e de turgescência. A turgescência, ou o estado de desidratação relativa do tecido da córnea, é mantida pela bomba de "bicarbonato" ativa do endotélio e pela função de barreira do epitélio e do endotélio. O endotélio é mais importante que o epitélio no mecanismo de desidratação, e uma lesão endotelial é muito mais séria que a do epitélio. A destruição das células endoteliais causa edema da córnea e perda de sua transparência, que tende a persistir devido ao potencial limitado de recuperação da função endotelial. Em geral, o dano epitelial causa edema apenas transitório e localizado do estroma da córnea, que desaparece com a regeneração rápida das células epiteliais. A evaporação de água do filme lacrimal pré-corneano é responsável por sua hipertonicidade; tal processo e a evaporação direta são fatores que retiram água do estroma superficial da córnea, mantendo o estado de desidratação.

A penetração da córnea íntegra por fármacos é bifásica. Substâncias lipossolúveis podem passar através do epitélio íntegro e substâncias hidrossolúveis passam através do estroma íntegro. Portanto, para passar através da córnea, os fármacos têm de ser tanto lipo como hidrossolúveis.

RESISTÊNCIA DA CÓRNEA À INFECÇÕES

O epitélio é uma barreira eficiente à entrada de organismos na córnea. Contudo, quando o epitélio é traumatizado, o estroma avascular e a camada de Bowman ficam suscetíveis à infecção por uma variedade de organismos, como bactérias, amebas e fungos. O *Streptococcus pneumoniae* (o pneumococo) é um patógeno corneano bacteriano verdadeiro; outros patógenos requerem um inóculo maciço ou comprometimento do hospedeiro (p. ex., imunodeficiência) para causar infecção.

A *Moraxella liquefaciens*, que afeta principalmente alcoolistas (devido à depleção de piridoxina), é um exemplo clássico de bactéria oportunista. Nos últimos anos, foram identificados vários novos oportunistas corneanos, entre eles *Serratia marcescens*, o complexo *Mycobacterium fortuitum-chelonei*, estreptococos *viridans*, *Staphylococcus epidermidis* e vários coliformes e proteus, além de vírus, amebas e fungos.

Os corticosteroides locais ou sistêmicos modificam a reação imunológica do hospedeiro de diversas maneiras, e podem permitir que organismos oportunistas invadam e proliferem.

FISIOLOGIA DOS SINTOMAS

Como a córnea tem muitas fibras de dor, a maioria de suas lesões, sejam superficiais ou profundas (corpo estranho, abrasão, flictênula, ceratite intersticial), causa dor e fotofobia. A dor é agravada pela movimentação das pálpebras (em particular as superiores) sobre a córnea e em geral persiste até que sobrevenha a cura. Como a córnea é a janela do olho e reflete os raios luminosos, suas lesões costumam resultar em visão embaçada ("borrada"), especialmente se tiverem localização central.

A fotofobia na doença da córnea resulta da contração dolorosa da íris inflamada. A dilatação dos vasos da íris é um fenômeno reflexo causado por irritação das terminações nervosas da córnea. A fotofobia, grave na maioria das doenças da córnea, é mínima na ceratite herpética devido a hipoestesia associada à doença, que também é um sinal diagnóstico importante.

Embora lacrimejamento e fotofobia sejam comuns nas doenças da córnea, em geral não há secreção, exceto nas úlceras bacterianas purulentas.

PESQUISA DE DOENÇAS DA CÓRNEA

Sinais e sintomas

O médico examina a córnea fazendo a inspeção sob iluminação adequada. O exame costuma ser mais fácil após a instilação de um anestésico local. O corante de fluoresceína pode evidenciar uma lesão epitelial superficial que pode ser impossível de se ver de outra forma. A lâmpada de fenda é essencial para o exame adequado da córnea; na sua ausência, pode-se usar uma lupa sob boa iluminação. Deve-se acompanhar o trajeto do reflexo da luz enquanto se move a fenda com cuidado sobre toda a córnea. Áreas ásperas indicativas de defeitos epiteliais são demonstradas dessa forma.

A anamnese do paciente é importante na doença da córnea. Antecedentes de traumatismo em geral podem ser identificados — de fato, corpos estranhos e abrasões são as 2 lesões de córnea mais comuns. Uma história de doença da córnea também pode ter importância. A ceratite decorrente da infecção pelo herpes simples costuma ser recorrente, mas, como a erosão recorrente é extremamente dolorosa e a ceratite herpética não, é possível diferenciar esses distúrbios por seus sintomas. Deve-se procurar saber se o paciente usa medicações tópicas (colírios), pois pode ter usado corticosteroides tópicos, passíveis de predispor a infecção bacteriana, fúngica ou viral, especialmente ceratite por herpes simples. Também ocorre imunossupressão com doenças sistêmicas, como diabetes, AIDS e malignidades, bem como com terapia imunossupressora específica. Todas as medicações e conservantes podem causar dermatite de contato ou toxicidade da córnea.

Exames laboratoriais

Para escolher o tratamento apropriado para as infecções da córnea, em especial para as úlceras supurativas, é fundamental o suporte do laboratório. As úlceras bacterianas e fúngicas, por exemplo, requerem medicações completamente diferentes. Como a demora em identificar o organismo correto pode comprometer seriamente o resultado visual final, deve-se conseguir o suporte laboratorial o mais cedo possível. O exame de raspados da córnea, corados pelos métodos de Gram e Giemsa, possibilita a identificação do organismo, em particular bactérias, enquanto o paciente aguarda. A reação em cadeia da polimerase (PCR, na sigla em inglês), pode identificar com rapidez herpesvírus, acantamoeba e fungos. Em geral, obtém-se material para cultura de bactérias em todos os casos à primeira consulta. Podem ser feitas culturas para fungos, acantamoeba ou vírus se as manifestações clínicas forem características ou se não houver resposta ao tratamento para infecção bacteriana. O tratamento apropriado é instituído assim que os espécimes necessários forem obtidos. É importante não suspender o tratamento, caso não se consiga identificar um organismo ao exame microscópico dos raspados da córnea, algumas vezes, o tratamento tem de ser empírico, com base nas características clínicas.

Diagnóstico morfológico das lesões da córnea

A. Ceratite Epitelial

O epitélio da córnea é acometido na maioria dos tipos de conjuntivite e ceratite e, em casos raros, pode ser o único tecido envolvido (p. ex., na ceratite superficial punteada). As alterações epiteliais variam muito, de simples edema e vacuolização a erosões diminutas, formação de filamento, ceratinização parcial etc. A localização das lesões na córnea também varia. Todos esses aspectos são importantes para o diagnóstico (Fig. 6.1) e o exame com lâmpada de fenda, com ou sem coloração por fluoresceína, deve fazer parte de todo exame externo do olho.

B. Ceratite Subepitelial

Há vários tipos importantes de lesões subepiteliais discretas, em geral secundárias a ceratite epitelial (p. ex., os infiltrados subepiteliais da ceratoconjuntivite epidérmica, causada pelos adenovírus 8 e 19).

C. Ceratite Estromal

As respostas do estroma da córnea à doença incluem infiltração, que representa um acúmulo de células inflamatórias; edema que se manifesta por espessamento da córnea, opacificação ou fibrose; necrose, que pode ocasionar afinamento ou perfuração; e vascularização. Os padrões dessas respostas são menos específicos de doenças do que os observados na ceratite epitelial, de maneira que o clínico em geral deve basear-se em outras informações clínicas e nos exames laboratoriais para identificar as causas com clareza.

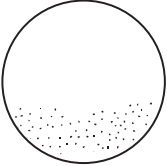
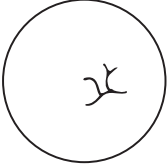
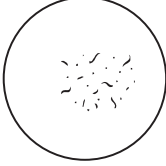
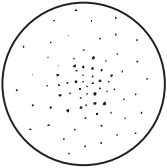
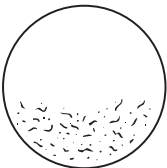
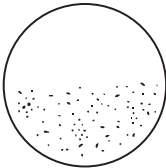
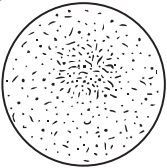
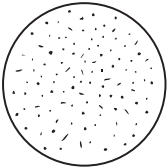
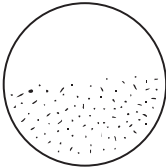
D. Ceratite Endotelial

A disfunção do endotélio da córnea resulta em edema da córnea, inicialmente envolvendo o estroma e depois o epitélio, em contraste com o edema decorrente do aumento da pressão intraocular, em que o epitélio é acometido antes do estroma. Se a córnea não estiver tão edemaciada, normalmente é possível detectar anormalidades fisiológicas de seu endotélio com a lâmpada de fenda. A presença de células inflamatórias no endotélio (precipitados ceráticos [PC]) nem sempre constitui indício de doença endotelial, porque também é manifestação de uveíte anterior, que pode acompanhar ou não a ceratite estromal.

ÚLCERAS DE CÓRNEA

A cicatrização decorrente da úlcera de córnea é uma das principais causas de cegueira e visão subnormal em todo o mundo. A maior parte dessa perda visual pode ser evitada pelo diagnóstico precoce e tratamento apropriado imediato, e também pela minimização dos fatores predisponentes.

ÚLCERAS INFECCIOSAS DA CÓRNEA

Em geral, as úlceras centrais são infecciosas, secundárias ao dano ao epitélio da córnea. A lesão tem localização central, afastada do limbo vascularizado, e costuma ser acompanhada de hipópio, um acúmulo de células inflamatórias observado como uma camada pálida na câmara anterior inferior, que também ocorre na uveíte anterior grave (ver o Cap. 7). Embora o hipópio seja estéril nas úlceras de córnea bacterianas, a menos que haja ruptura da membrana de Descemet, pode conter elementos fúngicos nas úlceras de etiologia fúngica.

Erosões discretas coradas por fluoresceína; a parte da córnea mais acometida é o terço inferior.

1. Ceratite estafilocócica

Tipicamente dendrítica (em alguns casos arredondadas ou ovais), com edema e degeneração.

2. Ceratite herpética (CHS)

Mais difusa que as lesões da CHS; ocasionalmente linear (pseudo-dendritos).

3. Ceratite causada pelo vírus varicela-zoster

Erosões discretas coradas por fluoresceína; difusas, porém mais notáveis na área pupilar.

4. Ceratite causada por adenovírus

Erosões e lesões epiteliais pleomórficas diminutas coradas por fluoresceína; é característica a presença de filamentos epiteliais e mucosos; acomete predominantemente a metade inferior da córnea.

5. Ceratite da síndrome de Sjögren

Erosões irregulares discretas coradas por fluoresceína; acometimento predominante da metade inferior da córnea.

6. Ceratite de exposição – decorrente de lagoftalmia ou exoftalmia

Lesões puntatas cinzentas opacas, como sincício, mais notáveis na área pupilar superior. Às vezes forma-se uma placa de epitélio opaco.

7. Ceratoconjuntivite vernal ou primaveril

Edema epitelial *puntato*; difuso, mas predominante na fissura palpebral, nas posições de 9 h e 3 h.

8. Ceratite neurotrófica – sequela de herpes simples, herpes-zoster e destruição do gânglio de Gasser

Erosões discretas coradas por fluoresceína com edema celular pontilhado; nódulos epiteliais.

9. Ceratite medicamentosa – em especial, causada por muitos antibióticos e conservantes

(*continua*)

Fig. 6.1 Principais tipos de ceratite epitelial (em ordem de frequência de ocorrência).

Há tempos a úlcera supurativa central era causada quase exclusivamente pela infecção por *S. pneumoniae*, que ocorria como complicação de traumatismo da córnea, particularmente em pacientes com obstrução dos dutos nasolacrimais. O fator predisponente mais comum nos países desenvolvidos tem sido o uso de lentes de contato, associado principalmente a ceratite causada por pseudomonas e acantamoeba. O uso mais disseminado e constante de medicações sistêmicas e locais aumentou a incidência de úlceras de córnea causadas por bactérias, vírus e fungos oportunistas.

1. Ceratite bacteriana

Os muitos tipos de úlceras de córnea bacterianas são semelhantes e só variam em termos de gravidade. Isso é particularmente válido com relação às úlceras causadas por bactérias oportunistas (p. ex., estreptococos α-hemolíticos, *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus epidermidis*, espécies de *Nocardia* e *M. fortuitum-chelonei*), que causam úlceras de córnea indolentes que tendem a disseminar-se lenta e superficialmente.

Úlcera de córnea causada por *Streptococcus pneumoniae* (pneumococo)

A úlcera de córnea pneumocócica em geral manifesta-se 24 a 48 h após a inoculação na córnea que sofreu abrasão. Em geral, surge uma úlcera acinzentada bem circunscrita, que tende a disseminar-se de forma irregular a partir do local de origem da infecção na direção do

Focos de células epiteliais edematosas, arredondadas ou ovais; elevadas quando a doença está em atividade.

10. Ceratite superficial punteada (CSP)

Erosões discretas coradas por fluoresceína, no terço superior da córnea; filamentos durante exacerbações; hiperemia bulbar, limbo ceratinizado espessado, *pannus* minúsculo.

11. Ceratoconjuntivite límbica superior

Lesões do tipo viral como as da CSP na área pupilar.

12. Ceratite decorrente de sarampo, rubéola e cachumba.

Erosões epiteliais discretas coradas por fluoresceína no terço superior da córnea.

13. Tracoma

Opacificação punteada cinzenta de células epiteliais individuais decorrentes de ceratinização parcial, associada a pontos de Bitot.

14. Ceratite causada por deficiência de vitamina A

Fig. 6.1 Principais tipos de ceratite epitelial (em ordem de frequência de ocorrência).

centro da córnea (Fig. 6.2). A margem que avança mostra ulceração ativa e infiltração à medida que começa a cicatrizar. (Tal efeito sinuoso justifica a designação de "úlcera aguda serpiginosa".) Primeiro são acometidas as camadas superficiais da córnea e, em seguida, o parênquima profundo. A córnea em torno da úlcera costuma estar transparente. Hipópio é comum. Os raspados da margem de uma úlcera de córnea pneumocócica em geral contêm diplococos Gram-positivos em forma de lança. Os fármacos recomendados para o tratamento estão relacionados nos Quadros 6.1 e 6.2. A dacriocistite e a obstrução do duto nasolacrimal concomitantes também devem ser tratadas.

Úlcera de córnea causada por *Pseudomonas aeruginosa*

A úlcera de córnea causada por pseudomonas começa como um infiltrado cinzento ou amarelado no local de uma ruptura no epitélio da córnea (Fig. 6.3). Dor intensa em geral a acompanha. A lesão tende a disseminar-se rapidamente em todas as direções, por causa das enzimas proteolíticas produzidas pelo organismo. Embora superficial no início, a úlcera pode acometer toda a córnea com rapidez, tendo consequências devastadoras, como perfuração da córnea e infecção intraocular grave. Geralmente há um grande hipópio que tende a aumentar de tamanho à medida que a úlcera progride. O infiltrado e o exsudato podem ter uma coloração azul-esverdeada, devido a um pigmento produzido pelo organismo e patognomônico da infecção por *P. aeruginosa*.

A úlcera de córnea causada por *Pseudomonas* costuma estar associada a lentes de contato gelatinosas em particular as de uso prolongado. Demonstrou-se que o organismo adere à superfície dessas lentes. Há relatos de alguns casos após o uso de solução de fluoresceína ou de colírios contaminados. É indispensável que o clínico use medicações e técnica estéreis ao examinar e tratar de pacientes com lesões da córnea.

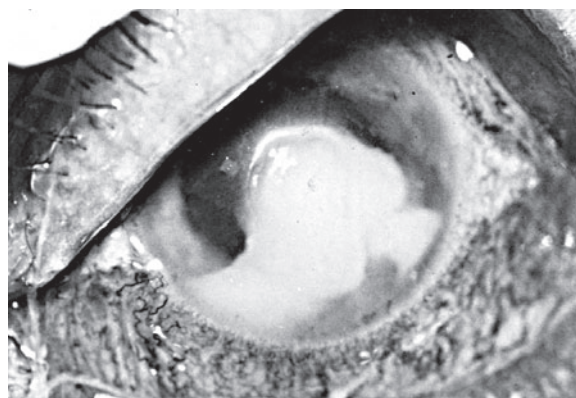



Fig. 6.2 Úlcera de córnea pneumocócica com hipópio.

Quadro 6.1 Tratamento da ceratite bacteriana, fúngica ou amebiana[1]

Organismo	Tratamentos iniciais[2]	Tratamentos alternativos[2]
Sem organismos identificados; úlcera sugestiva de infecção bacteriana	Moxifloxacino, gatifloxacino ou tobramicina com cefazolina	Ciprofloxacino, levofloxacino, oxifloxacina, gentamicina, ceftazidima ou vancomicina
Cocos Gram-positivos: em forma de lança e encapsulados = *S. pneumoniae*	Moxifloxacino, gatifloxacino ou cefazolina	Levofloxacino, oxifloxacina, penicilina G, vancomicina ou ceftaxidima
Cocos Gram-positivos: *S. aureus* resistente à metacilina (MRSA)	Vancomicina	
Bastonetes Gram-positivos: delgados e de comprimento variável — *Mycobacterium fortuitum*, espécies de *Nocardia* e *Actinomyces*	Amicacina, moxifloxacino ou gatifloxacino	Outras fluoroquinolonas
Outros organismos Gram-positivos: cocos ou bastonetes	Cefazolina, moxifloxacino ou gatifloxacino	Outras fluoroquinolonas, penicilina G, vancomicina ou ceftazidima
Cocos Gram-positivos[3]	Ceftriaxona[3]	Penicilina G, cefazolina ou vancomicina
Bastonetes Gram-negativos = *Pseudomonas*	Moxifloxacino, gatifloxacino, ciproflo-xaxina, tobramicina ou gentamicina	Outras fluoroquinolonas, polimixina B ou carbenicilina
Bastonetes Gram-negativos: diplococos grandes de extremidade quadrada = *Moraxella*	Moxifloxacino, gatifloxacino ou ciprofloxaxino	Tobramicina ou gentamicina com cefazolina ou penicilina G
Outros bastonetes Gram-negativos	Moxifloxacino, gatifloxacino ou tobramicina	Ceftazidima, gentamicina ou carbenicilina
Nenhum organismo identificado; úlcera sugestiva de infecção fúngica	Natamicina ou voriconazol	Anfotericina B, nistatina, miconazol ou flucitosina
Organismo semelhante a levedura = espécies de *Candida*[4]	Voriconazol ou anfotericina B	Anfotericina B, nistatina, miconazol ou flucitosina
Organismos semelhantes a hifas = úlcera fúngica	Natamicina ou voriconazol	Anfotericina B ou nistatina
Cistos, trofozoítos = acantamoeba	Propamidina e/ou biguanida poliexametileno	Clorexidina ou neomicina

[1]Em todos os casos, exceto os mais leves, é indispensável o tratamento tópico intensivo, a cada hora durante o dia e a cada 2 h durante a noite, pelo menos nas primeiras 48 h e, em seguida, gradualmente reduzido. Injeções subconjuntivais raramente são necessárias, a menos que haja dúvidas quanto a adesão ao tratamento tópico ou doença grave. Em geral, não é necessário tratamento sistêmico, que pode ser feito caso a úlcera de córnea invada o limbo ou esteja associada a esclerite ou endoftalmite.
[2]Somente é necessário modificar o tratamento se não houver resposta e o tratamento puder ser guiado pelo antibiograma do organismo isolado.
[3]Ante a suspeita de ceratite gonocócica, deve-se instituir o tratamento sistêmico (ceftriaxona parenteral, 1 a 2 g diariamente por 5 dias).
[4] Em casos raros, é possível confundir espécies de *Candida* com o *Pityrosporum orbiculare* ou o *Pityrosporum ovale*.

Os raspados da úlcera podem conter bastonetes Gram-negativos longos e finos, geralmente em pequeno número. Os fármacos recomendados para o tratamento estão relacionados nos Quadros 6.1 e 6.2.

Úlcera de córnea causada por *Moraxella liquefaciens*

A *M. liquefaciens* (diplococo de Petit) causa uma úlcera oval indolente que, em geral, acomete a parte inferior da córnea e progride para estroma profundo em questão de dias. Costuma não haver hipópio, ou apenas um hipópio pequeno, e a córnea ao redor geralmente está transparente. A úlcera causada por *M. liquefaciens* quase sempre ocorre em pacientes com alcoolismo, diabetes ou outras causas de imunossupressão. Os raspados podem conter grandes diplococos Gram-negativos de extremidade quadrada. Os fármacos recomendados estão relacionados nos Quadros 6.1 e 6.2. O tratamento pode ser difícil e prolongado.

Úlcera de córnea causada por estreptococos do grupo A

As úlceras de córnea centrais causadas por estreptococos beta-hemolíticos não apresentam características capazes de identificá-las. O estroma da córnea circundante em geral está infiltrado e edematoso, e também é comum a presença de hipópio moderadamente grande. Os raspados costumam conter cocos Gram-positivos em cadeias. Os fármacos recomendados estão relacionados nos Quadros 6.1 e 6.2.

Quadro 6.2 Concentrações e dosagens para o tratamento das ceratites bacteriana ou fúngica

Fármaco	Tópico[1]	Subconjuntival	Sistêmico
Amicacina	50 a 100 mg/mℓ	25 mg/0,5 mℓ/dose	10 a 15 mg/kg/dia IV ou IM em 2 doses
Anfotericina B	1,5 a 3 mg/mℓ	0,5 a 1 mg	...
Carbenicilina	4 mg/mℓ	125 mg/0,5 mℓ/dose	100 a 200 mg/kg/dia IV em 4 doses
Cefazolina	50 mg/mℓ	100 mg/0,5 mℓ/dose	15 mg/kg/dia IV em 4 doses
Ceftazidima	50 mg/mℓ	250 mg (0,5 mℓ)	1 g IV ou IM a cada 8 a 12 h (dose para adultos)
Ceftriaxona	...	...	1 a 2 g/dia IV ou IM
Ciprofloxacino	3 mg/mℓ	...	500 a 750 mg VO a cada 12 h
Flucitosina	Solução a 1%	...	50 a 150 mg/kg/dia VO em 4 doses
Gatifloxacino	Solução de 3 mg/mℓ	...	...
Gentamicina	10 a 20 mg/mℓ (fortificado)	20 mg/0,5 a 1 mℓ/dose	...
Miconazol	Solução a 1% ou pomada a 2%	5 a 10 mg; 0,5 a 1 mℓ/dose	...
Moxifloxacino	Solução de 5 mg/mℓ	...	...
Natamicina	Suspensão a 5%	...	...
Neomicina	20 mg/mℓ	...	...
Nistatina	50.000 unidades/mℓ ou creme (100.000 unidades/g)	...	...
Paromomiocina	10 mg/mℓ	...	...
Penicilina G	100.000 unidades/mℓ	1 milhão de unidades/dose (dolorosa)	40.000 a 50.000 unidades/kg IV em 4 doses; ou continuamente, 2 a 6 milhões de unidades IV a cada 4 a 6 h
Biguanida poliexametileno	Solução a 0,01 a 0,02%	...	...
Polimixina B	1 a 2 mg/mℓ	10 mg/0,5 mℓ/dose	...
Propamidina	Solução de 0,1 mg/mℓ; pomada a 0,15%	...	...
Tobramicina	10 a 20 mg/mℓ (reforçada)	20 mg/0,5 mℓ/dose	...
Vancomicina	50 mg/mℓ	25 mg/0,5 mℓ/dose	...

[1]Tópico: a cada hora durante o dia e a cada 2 h durante a noite por pelo menos 48 h e, então, reduzir gradualmente. Muitas das preparações mencionadas precisam ser feitas por farmacêuticos com treinamento especial.

Úlceras de córnea causadas por *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus epidermidis* e estreptococo α-hemolítico

As úlceras de córnea centrais causadas por esses organismos são vistas atualmente com maior frequência do que antes, muitas delas em córneas comprometidas por corticosteroides de uso tópico. As úlceras em geral são indolentes, mas podem estar associadas a hipópio e alguma infiltração estronal ao redor da lesão epitelial. Em geral, são superficiais e o leito da úlcera permanece firme quando raspado. Os raspados podem conter cocos Gram-positivos — isoladamente, em pares ou cadeias. A ceratopatia cristalina infecciosa (em que a córnea tem um aspecto cristalino) tem sido descrita em pacientes que estejam recebendo terapia prolongada com corticosteroides tópicos; tal doença costuma ser causada por estreptococos α-hemolíticos e com deficiência nutricional. Os Quadros 6.1 e 6.2 mostram os esquemas medicamentosos recomendados.

Úlceras de córnea causadas por *Mycobacterium fortuitum-chelonei* e por *Nocardia*

Tais úlceras são raras e em geral secundárias a traumatismo. São frequentemente associadas a contato com o solo. As úlceras são indolentes e seu leito geralmente apresenta

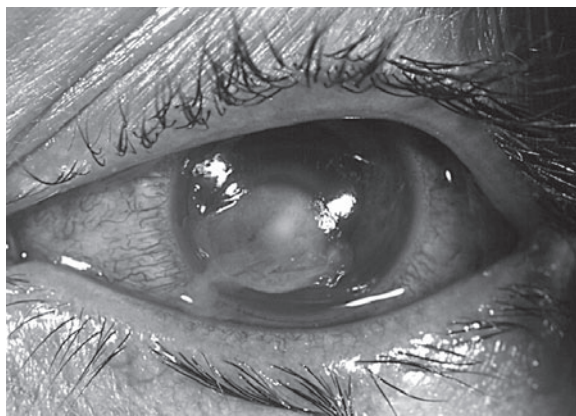



Fig. 6.3 Úlcera de córnea causada por *Pseudomonas* relacionada com o uso de lentes de contato por 24 h.

linhas que se irradiam e lhes dão uma aparência semelhante à de um para-brisa rachado. Pode ou não haver hipópio. Os raspados podem conter bacilos (*M. fortuitum-chelonei*) ou Gram-positivos filamentosos, em geral organismos ramificados (*Nocardia*). Ver nos Quadros 6.1 e 6.2 os esquemas medicamentosos recomendados.

2. Ceratite fúngica

As úlceras de córnea fúngicas, antigamente mais comuns em trabalhadores agrícolas, tornaram-se mais comuns na população urbana desde a introdução do uso de corticosteroides na oftalmologia. Antes da era desses fármacos, essas úlceras só ocorriam se um inóculo cheio de organismos fosse introduzido no estroma da córnea — evento que ainda pode acontecer no contexto agrícola ou relacionado com o uso de lentes de contato gelatinosas. A córnea íntegra parece capaz de lidar com os inóculos pequenos aos quais os residentes em áreas urbanas estão comumente sujeitos.

As úlceras fúngicas são indolentes e apresentam um infiltrado cinzento com margens irregulares, em geral hipópio, inflamação acentuada do bulbo ocular, ulceração superficial e lesões satélites (geralmente infiltrados em locais distantes da principal área de ulceração) (Fig. 6.4). Subjacente à lesão principal — e também às satélites — costuma haver uma placa endotelial associada a uma reação de câmara anterior intensa. Abscessos na córnea são frequentes.

A maioria das úlceras fúngicas é causada por agentes oportunistas como espécies de *Candida*, *Fusarium*, *Aspergillus*, *Penicillium*, *Cephalosporium* e outros. Não há características identificáveis e que ajudem a diferenciar um tipo de úlcera fúngica de outro.

Os raspados das úlceras de córnea fúngicas, exceto aquelas causadas por *Candida*, contêm elementos de hifas, enquanto os de *Candida* costumam conter pseudo-hifas ou formas em levedura que apresentam crescimento característico. Nos Quadros 6.1 e 6.2 estão listados os medicamentos recomendados para o tratamento de úlceras fúngicas.

3. Ceratite viral

Ceratite provocada por herpes simples

A ceratite por herpes simples ocorre em duas formas: primária e recorrente, sendo a causa mais comum de úlcera da córnea e de cegueira secundária a problemas da córnea nos EUA. A forma epitelial é a manifestação ocular do herpes labial, com o qual compartilha aspectos imunológicos e patológicos, além de ter uma evolução semelhante. A única diferença é que a evolução clínica da ceratite pode ser prolongada devido à falta de vascularização do estroma da córnea, que retarda a migração de linfócitos e macrófagos para a lesão. A infecção ocular pelo herpesvírus simples (HSV) no hospedeiro imunocompetente costuma ser autolimitada, mas nos indivíduos imunodeprimidos, inclusive os tratados com corticosteroides tópicos, sua evolução pode ser crônica e lesiva. Antigamente acreditava-se que a doença do estroma e do endotélio nada mais era que uma resposta imunológica a partículas virais ou decorrente de alterações celulares induzidas pelo vírus. No entanto, cada vez mais há evidências de que pode ocorrer infecção viral ativa dentro do estroma e possivelmente nas células endoteliais e em outros tecidos dentro do segmento anterior, como a íris e o endotélio trabecular, o que ressalta a necessidade de se avaliar o papel relativo da replicação viral e das respostas imunológicas do hospedeiro antes do tratamento da doença herpética e durante o mesmo. Os corticosteroides de uso tópico podem controlar as respostas inflamatórias lesivas, porém à custa de facilitar a replicação viral. Portanto, sempre que se considerar a possibilidade de usar corticosteroides, é provável que sejam necessários antivirais. Qualquer paciente sob cor-

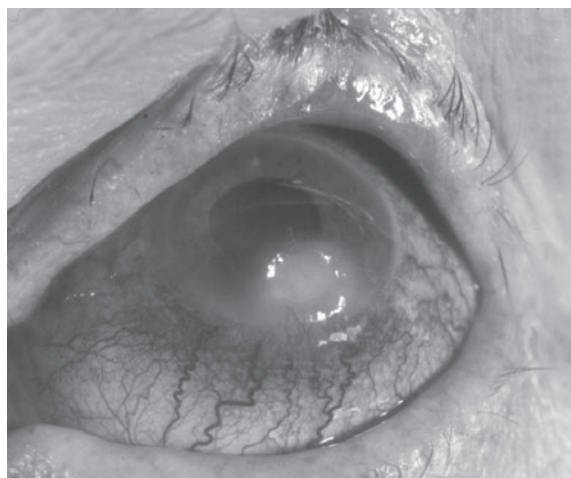



Fig. 6.4 Úlcera de córnea causada por *Candida albicans*.

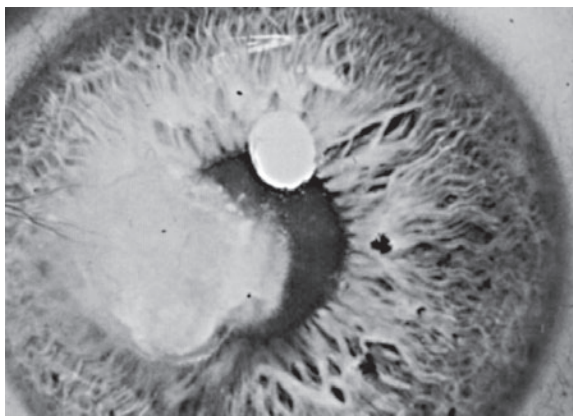



Fig. 6.5 A cicatriz da córnea causada por ceratite por herpes simples recorrente. (Cortesia de A Rosenberg.)

ticoterapia tópica para doença ocular herpética precisa ser supervisionado por um oftalmologista.

Estudos sorológicos sugerem que quase todos os adultos já foram expostos ao vírus, embora muitos não lembrem de quaisquer episódios de doença clínica. Após a infecção primária, o vírus fica latente no gânglio trigêmeo. Os fatores que influenciam o desenvolvimento de doença recorrente, inclusive sua localização, ainda não foram descobertos. Há cada vez mais evidências de que a gravidade da doença é determinada, pelo menos em parte, pela cepa viral envolvida. A maioria das infecções da córnea pelo HSV é causada pelo tipo 1 (a causa do herpes labial), mas tanto em crianças como em adultos foram relatados alguns casos provocados pelo tipo 2 (causador do herpes genital). As lesões de córnea causadas pelos dois tipos são indistinguíveis.

Os raspados das lesões epiteliais da ceratite pelo HSV e o líquido das lesões cutâneas contêm células gigantes multinucleadas. O vírus pode ser cultivado na membrana corioalantoica de ovos de galinha embrionados e em muitas linhagens teciduais celulares — por exemplo, células HeLa, em que induz a formação de placas características. Contudo, na maioria dos casos, é possível fazer o diagnóstico clínico com base nas características dendríticas ou nas úlceras geográficas e na grande redução ou mesmo ausência de sensibilidade na córnea. Os métodos de PCR são empregados para a identificação acurada do HSV a partir de tecidos e líquidos, bem como de células epiteliais da córnea.

A. Achados Clínicos

O herpes simples ocular primário é visto com pouca frequência, porém manifesta-se como uma blefaroconjuntivite vesicular, ocasionalmente com acometimento da córnea, e em geral ocorre em crianças menores. Costuma ser autolimitado, sem causar dano ocular significativo. Pode-se instituir a terapia antiviral tópica como profilaxia contra o acometimento da córnea e como tratamento da doença da córnea.

As crises do tipo recorrente comum de ceratite herpética (Fig. 6.5) são desencadeadas por febre, exposição excessiva à luz ultravioleta, traumatismo, início da menstruação ou alguma outra fonte local ou sistêmica de imunossupressão. A unilateralidade é a regra, mas surgem lesões bilaterais em 4 a 6% dos casos, sendo mais frequentes em pacientes atópicos.

1. Sintomas — os primeiros sintomas de uma infecção pelo HSV em geral são irritação, fotofobia e lacrimejamento. Quando a parte central da córnea é acometida, também há alguma redução da visão. Como geralmente há anestesia da córnea no início da evolução da infecção, os sintomas podem ser mínimos e o paciente pode não procurar assistência médica. Costuma haver história de vesículas febris ou outra infecção herpética, mas ocasionalmente a úlcera da córnea pode ser o único sinal de infecção herpética recorrente.

2. Lesões — a lesão mais característica é a **úlcera dendrítica**, que ocorre no epitélio da córnea, tem ramificação típica, padrão linear com margens irregulares e bulbos terminais em suas extremidades (Fig. 6.6). A coloração com fluoresceína facilita a identificação dos dendritos, mas infelizmente a ceratite herpética também pode simular muitas infecções da córnea e precisa ser considerada no diagnóstico diferencial de muitas lesões da córnea.

A **úlcera geográfica** é uma forma de doença dendrítica crônica em que lesão dendrítica delicada assume um formato mais grosseiro. As margens da úlcera perdem sua delicadeza. A sensibilidade na córnea, assim como na doença dendrítica, diminui, sinal que o clínico deve sempre testar.

Outras lesões epiteliais da córnea que podem ser causadas pelo HSV são uma ceratite epitelial difusa, ceratite epitelial estrelada e ceratite filamentar, mas todas são, em geral, transitórias e tornam-se dendritos típicos em 1 ou 2 dias.

A infecção pelo HSV pode causar **opacidades subepiteliais**. É possível observar uma imagem fantasma, de forma correspondente ao defeito epitelial original mas

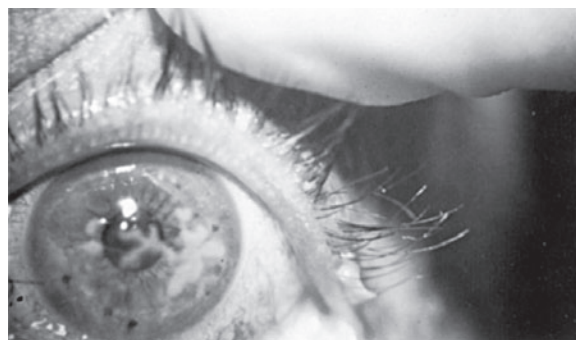



Fig. 6.6 Dendritos vistos na ceratite pelo herpes simples.

um pouco maior, na área imediatamente subjacente à lesão epitelial. O "fantasma" permanece superficial, mas em geral é acentuado pelo uso de fármacos antivirais, em especial a idoxuridina. Como regra, essas lesões epiteliais não persistem por mais de 1 ano.

A ceratite disciforme é a forma de doença do estroma da córnea mais comum na infecção pelo HSV. O estroma fica edemaciado em uma área central em forma de disco, sem infiltração significativa e geralmente sem vascularização. O edema pode ser suficiente para causar a formação de dobras na membrana de Descemet. Precipitados ceráticos podem tanto depositar-se diretamente sob a lesão disciforme, quanto atingir também todo o endotélio, por causa da uveíte anterior frequentemente associada. A patogenia da ceratite disciforme em geral é tida como uma reação imunológica a antígenos virais no estroma ou no endotélio, mas não se pode excluir a presença de doença viral ativa. Assim como a maioria das lesões herpéticas em indivíduos imunocompetentes, normalmente a ceratite disciforme é autolimitada, durando semanas a meses. Edema é o sinal mais proeminente, e a cura pode ocorrer com cicatrização e vascularização mínimas. Observa-se um aspecto clínico semelhante na ceratite endotelial primária (endotelite), que pode estar associada a uveíte anterior junto com aumento da pressão intraocular e inflamação focal da íris. Acredita-se que isso se deva à replicação viral dentro das várias estruturas da câmara anterior.

É provável que a ceratite estromal causada pelo HSV em forma de áreas focais de infiltração e edema, em geral acompanhada por vascularização, se deva predominantemente à replicação viral. Afinamento, necrose e perfuração da córnea podem ocorrer rapidamente, em particular se estiverem sendo usados corticosteroides. Se a doença do estroma cursar com úlcera epitelial, pode ser difícil diferenciar superinfecção bacteriana ou fúngica da doença herpética. É preciso verificar com cuidado as características da doença epitelial comparando-as às manifestações herpéticas, mas um componente bacteriano ou fúngico pode estar presente e o paciente precisa ser tratado de acordo com isso. A necrose do estroma também pode ser causada por uma reação imunológica aguda, o que também complica o diagnóstico com relação a doença viral ativa. É possível observar hipópio com necrose, bem como infecção bacteriana ou fúngica.

Lesões periféricas da córnea também podem ser causadas pelo HSV. Em geral, são lineares e exibem perda de epitélio antes da infiltração do estroma subjacente da córnea. (Isso contrasta com a úlcera marginal associada a hipersensibilidade bacteriana, como, por exemplo, ao *S. aureus* na blefarite estafilocócica, em que a infiltração precede a perda do epitélio sobrejacente.) Os testes para verificar a sensibilidade da córnea não são confiáveis na doença herpética periférica. O paciente apresenta muito menos fotofobia do que a que geralmente se observa naqueles com infiltrados não-herpéticos e úlcera de córnea.

B. Tratamento

O tratamento da ceratite causada pelo HSV deve visar à eliminação da replicação viral dentro da córnea, minimizando os efeitos danosos da resposta inflamatória.

1. Desbridamento — uma maneira efetiva de tratar a ceratite dendrítica é o desbridamento epitelial, pois o vírus está localizado no epitélio e tal procedimento também diminui a carga antigênica viral no estroma da córnea. O epitélio sadio adere firmemente à córnea, mas o infectado é fácil de remover. O desbridamento é feito com algodão enrolado com firmeza em um aplicador (tipo cotonete). O uso tópico de iodo ou éter é inútil e pode causar ceratite química. Em seguida, instila-se um cicloplégico como homatropina a 5% no saco conjuntival, colocando-se um curativo compressivo. O paciente deve ser examinado diariamente e o curativo trocado até que a córnea tenha cicatrizado, o que costuma ocorrer em 72 h. O tratamento adjuvante com um antiviral tópico acelera a cicatrização epitelial. O tratamento medicamentoso tópico da ceratite epitelial sem desbridamento epitelial tem a vantagem de não requerer curativo, mas implica risco de toxicidade.

2. Tratamento medicamentoso — os antivirais tópicos usados na ceratite herpética são a idoxuridina, a trifluridina, a vidarabina e o aciclovir. A trifluridina e o aciclovir são muito mais efetivos na doença do estroma do que os demais. A idoxuridina e a trifluridina costumam estar associadas a reações tóxicas. O aciclovir oral pode ser útil no tratamento da doença ocular herpética grave, em particular nos indivíduos atópicos suscetíveis a doença herpética ocular e dermatológica (eczema herpético) agressiva. A dose para doença ativa é de 400 mg 5 vezes/dia para pacientes imunocompetentes e de 800 mg 5 vezes/dia para os imunocomprometidos e atópicos. Para evitar recorrência da doença, a dosagem profilática é de 400 mg 2 vezes/dia. Também se pode usar fanciclovir ou valaciclovir.

A replicação viral no paciente imunocompetente, em particular quando limitada ao epitélio da córnea, em geral é autolimitada e a cicatrização é mínima. Portanto, o uso de corticosteroides tópicos é desnecessário e com potencial altamente lesivo. Lamentavelmente, em especial na vigência de doença do estroma, a preocupação com cicatrização permanente devida à inflamação da córnea costuma resultar no uso de corticosteroides tópicos, mas isso baseia-se no conceito errôneo de que a redução da inflamação diminui a gravidade da doença. Mesmo quando se crê que a resposta inflamatória é desencadeada exclusivamente pelo sistema imunológico, como na ceratite disciforme, em geral é melhor evitar o uso tópico de corticosteroides, se houver possibilidade de que o episódio seja autolimitado. Uma vez que esses fármacos tenham sido usados, em geral o paciente passa a precisar deles para controlar episódios futuros de ceratite, com o potencial de ocorrer replicação viral fora de controle e outros efeitos colaterais relacionados com os esteroides,

como superinfecção bacteriana e fúngica, glaucoma e catarata. Os corticosteroides tópicos também podem acelerar o afinamento da córnea, aumentando assim o risco de perfuração. Se for necessário usar corticosteroides tópicos devido à gravidade da resposta inflamatória, é totalmente indispensável o uso da terapia antiviral apropriada para controlar a replicação viral. Os problemas no tratamento da ceratite causada pelo HSV em geral devem-se ao uso inadequado de múltiplos tratamentos tópicos, como antivirais, antibióticos e corticosteroides, resultando em efeitos adversos que incluem toxicidade epitelial. O uso de antivirais e a redução gradual da dose de corticosteroides geralmente resultam em melhora acentuada.

3. Tratamento cirúrgico — a ceratoplastia penetrante pode ser indicada para reabilitação visual em pacientes com cicatrização grave da córnea, mas não deve ser realizada até que a doença herpética esteja inativa por muitos meses. No pós-operatório, pode ocorrer infecção herpética recorrente por causa do traumatismo cirúrgico, sendo necessários corticosteroides tópicos para prevenir a rejeição ao enxerto de córnea. Também pode ser difícil distinguir a rejeição ao enxerto de córnea de doença recorrente do estroma. Devem ser usados antivirais sistêmicos por vários meses após a ceratoplastia, para compensar o uso de corticosteroides tópicos.

A perfuração da córnea decorrente de doença herpética estromal progressiva ou superinfecção por bactérias ou fungos pode exigir ceratoplastia penetrante de emergência. O uso de colas teciduais de cianoacrilato pode ser efetivo para vedar perfurações pequenas, e segmentos de enxertos lamelares têm obtido sucesso em certos casos. A ceratoplastia lamelar é mais vantajosa que a penetrante no sentido de diminuir o potencial de rejeição ao enxerto de córnea. Pode haver necessidade do uso de lente de contato gelatinosa terapêutica ou de tarsorrafia para a cicatrização de defeitos epiteliais associados à ceratite pelo herpes simples, mas o transplante de membrana amniótica pode ser mais efetivo.

4. Controle dos mecanismos desencadeantes que reativam a infecção pelo HSV — infecções oculares recorrentes pelo HSV são comuns, e ocorrem em cerca de 33% dos casos em até 2 anos após a primeira crise. Em geral, é possível descobrir um mecanismo desencadeante questionando-se o paciente com cuidado. Uma vez identificado, o desencadeante em geral pode ser evitado. É possível usar ácido acetilsalicílico para evitar febre, pode-se evitar exposição excessiva ao sol ou à luz ultravioleta, e o ácido acetilsalicílico pode ser tomado pouco antes do início da menstruação. Antivirais profiláticos tópicos e/ou sistêmicos podem ser usados, por exemplo, antes da cirurgia refrativa da córnea a *laser*.

Ceratite viral provocada por varicela-zoster

A infecção pelo vírus varicela-zoster (VZV) ocorre de duas formas: primária (varicela) e recorrente (herpes-zoster). Manifestações oculares são incomuns na varicela, mas comuns no zoster oftálmico. Na varicela (catapora), as lesões oculares habituais são erupções nas pálpebras e nas margens palpebrais. Raramente ocorre ceratite (em geral, uma lesão periférica do estroma com vascularização) e, em casos ainda mais raros, ocorre ceratite epitelial com ou sem pseudodendritos. Há relatos de ceratite disciforme com uveíte de duração variável.

Em contraste com as lesões de córnea raras e benignas da varicela, o herpes-zoster oftálmico relativamente frequente em geral é acompanhado de ceratouveíte, cuja gravidade varia de acordo com as condições imunológicas do paciente. Portanto, embora crianças com ceratouveíte pelo zoster costumem ter a doença benigna, os mais velhos em geral têm doença grave e com potencial de levar à cegueira. São comuns as complicações da córnea no zoster oftálmico se houver uma erupção cutânea em áreas supridas pelos ramos do nervo nasociliar.

Ao contrário da ceratite recorrente pelo HSV, que geralmente afeta apenas o epitélio, a ceratite pelo VZV afeta o estroma e a parte anterior da úvea. As lesões epiteliais são difusas e amorfas, exceto por um pseudodendrito linear ocasional que só lembra vagamente os verdadeiros dendritos da ceratite pelo HSV. As opacidades estromais consistem em edema e infiltração celular leve, de início subepiteliais. Pode sobrevir doença estromal profunda com necrose e vascularização (Fig. 6.7). Às vezes, desenvolve-se uma ceratite disciforme que lembra aquela causada pelo HSV. A perda de sensibilidade da córnea, com o risco de ceratite neurotrófica (ver adiante), é sempre um aspecto proeminente e em geral persiste por meses após a lesão da córnea parecer ter cicatrizado. A uveíte associada tende a persistir por semanas ou meses, mas com o tempo ocorre a cura. A esclerite (esclerоceratite) pode ser uma séria manifestação da doença ocular causada pelo VZV.

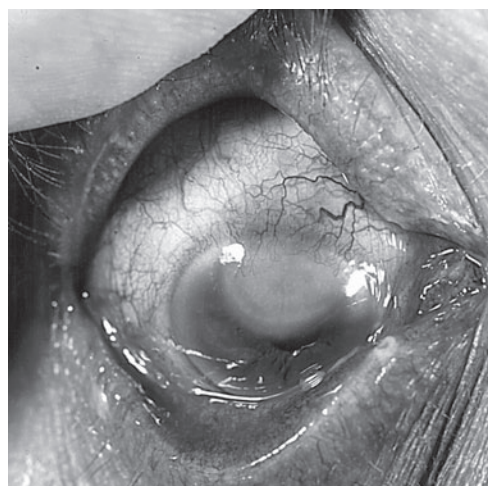



Fig. 6.7 Ceratite causada pelo herpes-zoster.

Antivirais intravenosos e orais têm sido usados com sucesso no tratamento do herpes-zoster oftálmico, em especial em pacientes imunocomprometidos. A dosagem oral de aciclovir é de 800 mg 5 vezes/dia durante 10 a 14 dias; de valaciclovir, 1 g 3 vezes/dia durante 7 a 10 dias; de fanciclovir, 500 mg a cada 8 h durante 7 a 10 dias. O tratamento precisa ser iniciado até 72 h após o aparecimento do exantema. O papel dos antivirais tópicos é menos certo. Podem ser necessários corticosteroides tópicos para tratar a ceratite grave, a uveíte e o glaucoma secundário. O uso de corticosteroides sistêmicos é controverso. Eles podem estar indicados para reduzir a incidência e a gravidade da nevralgia pós-herpética, mas o risco de complicações que eles implicam é significativo. Infelizmente, o aciclovir sistêmico tem pouca influência sobre o desenvolvimento da nevralgia pós-herpética. Entretanto, a condição é autolimitada e pode ser útil tranquilizar o paciente oferecendo um suplemento de analgésicos.

4. Ceratite provocada por acantamoeba

A acantamoeba é um protozoário de vida livre que prolifera em água poluída contendo bactérias e material orgânico. A infecção da córnea por acantamoeba em geral está associada ao uso de lentes de contato gelatinosas, como as de silicone hidrogel ou as rígidas de uso noturno (permeáveis a gás) para corrigir erros de refração (ortoceratologia). Também podem ocorrer em não-usuários de lentes de contato após exposição a água ou solo contaminados.

Os sintomas iniciais são dor desproporcional aos achados clínicos, vermelhidão e fotofobia. Os sinais clínicos característicos são úlcera indolente da córnea, um anel estromal e infiltrados perineurais, mas em geral os pacientes apresentam-se com alterações limitadas ao epitélio da córnea.

O diagnóstico é estabelecido por cultura em meios preparados especialmente (ágar não-nutritivo com uma cobertura de *E. coli*). Os melhores espécimes são obtidos por biopsia da córnea do que por meio de raspados, pois o exame histopatológico das formas amebianas (trofozoítos e cistos) também pode ser feito. A citologia de impressão e a microscopia confocal são técnicas diagnósticas mais modernas. Os estojos e soluções das lentes de contato também devem ser cultivados. Em geral, é possível identificar as formas amebianas no líquido dos estojos das lentes de contato.

O diagnóstico diferencial inclui ceratite herpética, com a qual costuma ser confundida, ceratite fúngica, micobacteriana e infecção da córnea por *Nocardia*.

Nos estágios iniciais da doença, o desbridamento epitelial pode ser benéfico. Em geral, o tratamento clínico é iniciado com a aplicação tópica intensiva de isotionato de propamidina (solução a 1%) e poli-hexametileno biguanida (solução a 0,01 a 0,02%) ou colírio de neomicina fortificada (Quadros 6.1 e 6.2). As espécies de acantamoeba podem ter sensibilidade variável aos fármacos e adquirir resistência medicamentosa. O tratamento também é prejudicado pela capacidade dos organismos de encistar-se dentro do estroma da córnea, o que requer tratamento prolongado. Podem ser necessários corticosteroides tópicos para controlar a reação inflamatória associada na córnea.

Na doença avançada, pode ser necessária ceratoplastia para interromper a progressão da infecção ou após resolução e cicatrização para restabelecer a visão. Transplantes de membrana amniótica podem ser úteis nos defeitos epiteliais persistentes. Se o organismo alcançar a esclera, em geral, tanto o tratamento clínico quanto o cirúrgico são ineficazes.

ÚLCERAS DE CÓRNEA NÃO-INFECCIOSAS

1. Infiltrados e úlceras marginais

A maioria das úlceras de córnea marginais é benigna, mas extremamente dolorosa. Tais úlceras são secundárias a conjuntivite bacteriana aguda ou crônica, em particular blefaroconjuntivite estafilocócica e, menos comumente, conjuntivite de Koch-Weeks (*Haemophilus aegyptius*). No entanto, não constituem um processo infeccioso, e os raspados não contêm a bactéria causadora. Resultam da sensibilização aos produtos bacterianos, anticorpos dos vasos límbicos que reagem com antígeno que se difundiu através do epitélio da córnea.

Os infiltrados e úlceras marginais (Fig. 6.8) começam como infiltrados ovais ou lineares, separados do limbo por um intervalo lúcido, e só mais tarde ulceram e tornam-se vascularizados. São autolimitados e, em geral, duram 7 a 10 dias, mas os associados a blefaroconjuntivite estafilocócica costumam recidivar. O tratamento para a blefarite (xampu com escovação, antimicrobianos) na maioria dos casos resolve o problema; nos casos graves, podem ser necessários corticosteroides tópicos, cujas preparações encurtam a

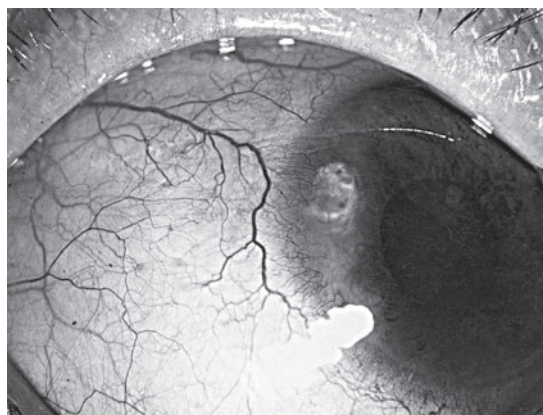



Fig. 6.8 Úlcera marginal da córnea temporal, olho direito. (Cortesia de P Thygeson.)

evolução da doença e aliviam os sintomas, em geral graves, mas é indispensável tratar a blefaroconjuntivite subjacente para prevenir recidivas. Antes de começar a corticoterapia, é preciso muito cuidado para distinguir essa entidade da ceratite herpética marginal, quase sempre assintomática por causa da anestesia da córnea, enquanto a úlcera marginal do tipo causado por hipersensibilidade é dolorosa.

2. Úlcera de Mooren (Fig. 6.9)

A causa da úlcera de Mooren ainda é desconhecida, mas suspeita-se de que tenha origem autoimune. É uma úlcera marginal, unilateral em 60 a 80% dos casos, e caracteriza-se por escavação dolorosa e progressiva do limbo e da periferia da córnea, que na maioria das vezes acarreta perda da visão. É mais comum na idade avançada, porém não parece estar relacionada com quaisquer doenças sistêmicas que afetam os idosos com maior frequência. Não responde a antibióticos nem a corticosteroides. A excisão cirúrgica da conjuntiva límbica na tentativa de remover as substâncias sensibilizantes foi defendida recentemente. Tem-se obtido sucesso com a ceratoplastia tectônica lamelar em certos casos. A terapia imunossupressora sistêmica costuma ser necessária para controlar a doença moderada ou avançada.

3. Ceratoconjuntivite flictenular

Flictênulas são acúmulos localizados de linfócitos, monócitos, macrófagos e, por fim, neutrófilos. Surgem primeiro no limbo, mas nas crises recorrentes podem envolver a conjuntiva bulbar e a córnea. As flictênulas da córnea, em geral bilaterais, cicatrizam e tornam-se vascularizadas, mas as conjuntivais não deixam vestígios.

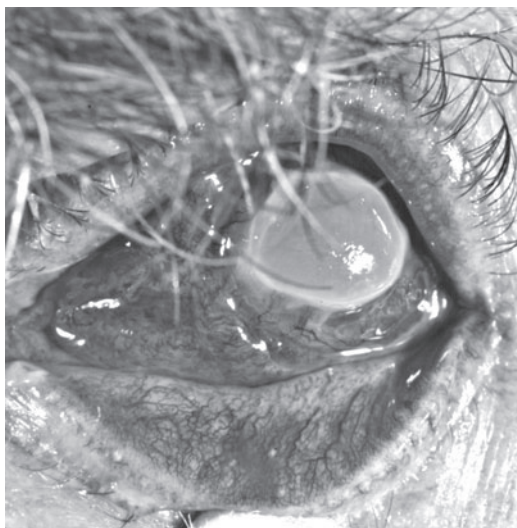



Fig. 6.9 Úlcera de Mooren avançada.

A ceratoconjuntivite flictenular é uma resposta de hipersensibilidade tardia, na maioria dos casos em países desenvolvidos ao *S. aureus* ou outra bactéria que prolifera na margem palpebral associada a blefarite. Também pode ocorrer em resposta ao *Mycobacterium tuberculosis*, antigamente uma causa importante de perda visual nos EUA, em particular entre os norte-americanos nativos. A crise pode ser desencadeada por uma conjuntivite bacteriana aguda, mas costuma estar associada a um aumento transitório na atividade de uma tuberculose adquirida na infância. Flictênulas raras ocorreram em casos de febre do Vale São Joaquim, em decorrência de hipersensibilidade a uma infecção primária por *Coccidioides immitis*, doença em que raramente causa incapacidade visual.

Flictênulas sem tratamento regridem espontaneamente após 10 a 14 dias. A corticoterapia tópica encurta a duração da doença e diminui a cicatrização e a vascularização. No tipo estafilocócico, é preciso tratar a infecção estafilocócica aguda e a blefarite crônica.

4. Ceratite marginal na doença autoimune (Fig. 6.10)

A periferia da córnea recebe sua nutrição do humor aquoso, dos capilares límbicos e do filme lacrimal, sendo contígua ao tecido linfoide subconjuntival e às arcadas linfáticas no limbo. A conjuntiva perilímbica parece ter um papel importante na patogenia das lesões da córnea decorrentes tanto de doença ocular como de distúrbios sistêmicos, em particular os de origem autoimune. Há muita semelhança entre a rede capilar límbica e a rede glomerular renal. Nas membranas basais endoteliais dos capilares de ambas as redes, são depositados imunocomplexos que resultam em doença imunológica. Portanto, a periferia da córnea em geral é acometida em tais doenças autoimunes, como artrite reumatoide, poliarterite nodosa, lúpus eritematoso sistêmico, esclerodermia, granuloma letal da linha média e granulomatose de

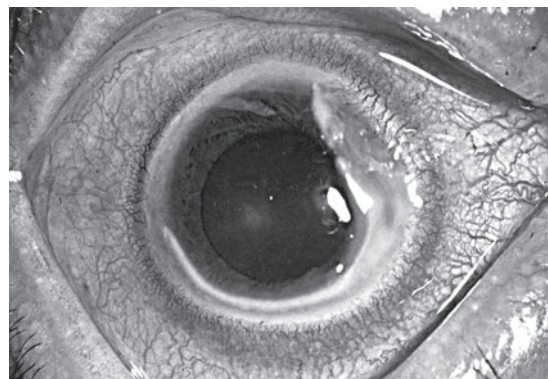



Fig. 6.10 Ceratite marginal. (Cortesia de M Hogan.)

Wegener, colite ulcerativa, doença de Crohn e policondrite recidivante. As alterações na córnea são secundárias a inflamação da esclera, com ou sem fechamento vascular da esclera (ver o Cap. 7). Os sinais clínicos incluem vascularização, infiltração e opacificação, além da formação de sulcos periféricos que pode progredir para perfuração. A úlcera de Mooren pode ser um exemplo de ceratite marginal avançada. O tratamento é voltado para o controle da doença sistêmica associada; o tratamento tópico costuma ser ineficaz, e em geral são necessários fármacos imunossupressores potentes sistêmicos. A perfuração da córnea pode exigir ceratoplastia.

5. Doença da córnea decorrente de deficiência de vitamina A

A úlcera de córnea tipicamente associada a avitaminose A tem localização central e é bilateral, cinzenta e indolente, com ausência definida de brilho na córnea na área circundante (Fig. 6.11). A córnea torna-se amolecida e necrótica (daí o termo "ceratomalacia"), e é comum haver perfuração. O epitélio da conjuntiva torna-se ceratinizado, conforme se evidencia pela presença de mancha de Bitot, uma área espumosa em forma de cunha na conjuntiva, geralmente no lado temporal, com a base da cunha no limbo e o ápice estendendo-se na direção do canto lateral. Dentro do triângulo a conjuntiva é sulcada concentricamente com o limbo, podendo-se ver material escamoso seco caindo da área no fundo-de-saco inferior. Um raspado conjuntival corado de um ponto de Bitot mostrará muitos bacilos saprofíticos xerosos (*Corynebacterium xerosis*; bastonetes curvos pequenos) e células epiteliais ceratinizadas.

A úlcera de córnea por avitaminose A resulta da deficiência dietética de vitamina A ou de má absorção gastrintestinal ou má utilização dessa vitamina pelo corpo. Pode desenvolver-se em uma criança que tenha algum problema alimentar, em um adulto sob dieta restritiva ou geralmente inadequada, ou em qualquer pessoa com obstrução biliar, pois é necessário que haja bile no trato gastrintestinal para que a vitamina A seja absorvida, ou outras causas de má absorção. A falta de vitamina A causa uma ceratinização generalizada do epitélio em todo o corpo. As alterações conjuntivais e da córnea em conjunto são conhecidas como **xeroftalmia**. Como o epitélio das vias respiratórias é afetado, muitos pacientes, se não forem tratados, morrerão de pneumonia. A avitaminose A também causa atraso generalizado do crescimento ósseo, o que tem extrema importância em crianças; por exemplo, se os ossos do crânio não crescerem e o cérebro continuar a crescer, podem ocorrer aumento da pressão intracraniana e papiledema.

A deficiência leve de vitamina A em adultos deve ser tratada com uma dose de 30.000 unidades/dia durante 1 semana. Os casos avançados requerem doses iniciais muito mais altas (20.000 unidades/kg/dia). Pode-se usar pomada à base de sulfonamida ou antibiótico no olho para prevenir infecção bacteriana secundária. A necessidade diária média de vitamina A é de 1.500 a 5.000 UI para crianças, de acordo com a idade, e de 5.000 UI para adultos. Vegetais verde-escuros são a melhor fonte dietética de vitamina A.

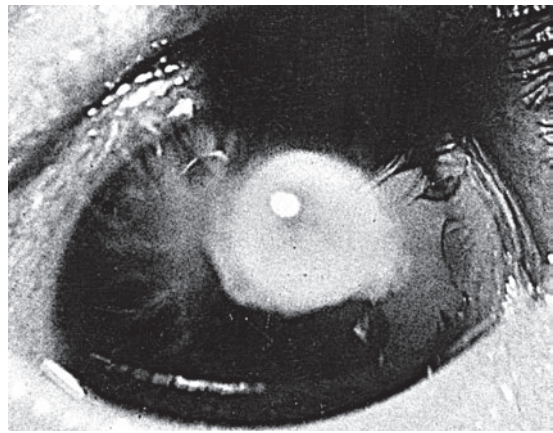



Fig. 6.11 Ceratomalacia com úlcera associada a xeroftalmia (dietética) em uma criança. (Foto de Diane Beeston.)

6. Ceratite neurotrófica

A disfunção de nervo trigêmeo, devida a traumatismo, cirurgia, tumor, inflamação ou qualquer outra causa, pode resultar em anestesia da córnea com perda do reflexo de piscar, um dos mecanismos de defesa da córnea, bem como ausência de fatores tróficos importantes para a função epitelial. Nos estágios iniciais da ceratite neurotrófica, há edema epitelial difuso esparso. Subsequentemente, há perda do epitélio (úlcera neurotrófica), que pode estender-se por uma grande área da córnea.

Na ausência de sensibilidade da córnea, mesmo uma ceratite grave pode causar pouco desconforto. É preciso avisar os pacientes para que verifiquem se os olhos ficam vermelhos, a visão prejudicada ou se há aumento de secreção conjuntival, e que procurem assistência oftalmológica assim que qualquer um desses sintomas ocorra. Manter a córnea úmida com lágrimas artificiais e pomadas lubrificantes ajuda a protegê-la. Óculos de natação podem ser úteis à noite.

Uma vez que a ceratite neurotrófica se desenvolve, precisa ser tratada imediatamente. O tratamento mais efetivo é manter o olho fechado por oclusão horizontal cuidadosa das pálpebras, por meio de tarsorrafia ou ptose induzida com toxina botulínica. O uso de fator de crescimento nervoso tópico, se necessário em forma de soro autólogo, pode ser útil nos casos graves. A infecção secundária da córnea tem de receber tratamento apropriado.

7. Ceratite de exposição

Pode desenvolver-se em qualquer situação na qual a córnea não esteja apropriadamente umedecida e coberta pelas pálpebras. Os exemplos incluem exoftalmia de qualquer causa, ectrópio, síndrome das pálpebras frouxas, ausência de parte de uma pálpebra em decorrência de traumatismo e impossibilidade de fechar as pálpebras corretamente, como na paralisia de Bell. Os dois fatores atuantes são o ressecamento da córnea e sua exposição a traumatismo mínimo. A córnea descoberta fica particularmente sujeita a ressecamento durante o sono. Caso surja uma úlcera, em geral o faz após traumatismo mínimo e ocorre no terço inferior da córnea. A ceratite por exposição é estéril, mas passível de adquirir infecção secundária.

O objetivo terapêutico é proporcionar proteção e umidade a toda a superfície da córnea. O método de tratamento depende da condição subjacente: cirurgia palpebral, correção da exoftalmia, protetor ocular ou as opções citadas anteriormente quando mencionamos a ceratite neurotrófica. É particularmente provável que a combinação de anestesia da córnea e exposição resulte em ceratite grave.

CERATITE EPITELIAL

CERATITE POR CLAMÍDIA

Todos os cinco tipos de conjuntivite causados por clamídias (tracoma, conjuntivite de inclusão, linfogranuloma ocular venéreo primário, conjuntivite da psitacose e da pneumonite felina) são acompanhados de lesões da córnea. Todavia, apenas no tracoma e no linfogranuloma venéreo há risco de cegueira ou dano visual. As lesões de córnea do tracoma foram extensamente estudadas e têm grande importância diagnóstica. Em ordem de aparecimento, consistem em (1) microerosões epiteliais que afetam o terço superior da córnea; (2) *pannus* minúsculos; (3) opacidades subepiteliais arredondadas, comumente chamadas pústulas do tracoma; (4) folículos límbicos e seus resquícios cicatriciais, conhecidos como fossetas periféricas de Herbert; (5) *pannus* evidente e (6) cicatrização subepitelial extensa e difusa. Os casos leves de tracoma podem ter apenas ceratite epitelial e *pannus* minúsculos, e podem curar-se sem prejudicar a visão.

Os casos raros de linfogranuloma venéreo têm poucas alterações características, mas são conhecidos como causadores de cegueira secundária a cicatrização difusa da córnea e *pannus* total. Os demais tipos de infecção por clamídia causam apenas *pannus* minúsculos, ceratite epitelial e, raramente, opacidades subepiteliais sem importância para a visão. Qualquer laboratório competente dispõe de vários métodos para identificar clamídia.

A ceratoconjuntivite por clamídia responde às tetraciclinas sistêmicas, como, por exemplo, doxiciclina, eritromicina e azitromicina (ver o Cap. 5). Sulfonamidas, tetraciclinas, eritromicina e rifampicina tópicas também são eficazes.

CERATITE EPITELIAL MEDICAMENTOSA

A ceratite epitelial não é rara em pacientes sob terapia antiviral (idoxuridina e trifluridina) e com vários antibióticos de amplo e médio espectros, como neomicina, gentamicina e tobramicina. Em geral, é uma ceratite superficial grosseira que afeta predominantemente a metade inferior da córnea e a fissura interpalpebral, podendo causar cicatrização permanente. Os conservantes dos colírios, em particular o cloreto de benzalcônio e o timerosal, são causas potentes de ceratite tóxica.

CERATOCONJUNTIVITE SECA (SÍNDROME DE SJÖGREN)

Filamentos epiteliais nos quadrantes inferiores da córnea são os sinais cardinais dessa doença autoimune, em que a secreção das glândulas lacrimais e acessórias diminui ou é abolida. Também há uma ceratite epitelial difusa que afeta principalmente os quadrantes inferiores. Casos graves desenvolvem pseudofilamentos mucosos que aderem ao epitélio da córnea.

Essa ceratite da síndrome de Sjögren deve ser diferenciada da ceratite seca de doenças cicatrizantes como tracoma e penfigoide ocular, em que as células caliciformes da conjuntiva foram destruídas. Tais indivíduos às vezes continuam a produzir lágrimas, mas sem muco o epitélio da córnea libera as lágrimas e permanece seco.

O tratamento da ceratoconjuntivite seca requer o uso frequente de substitutos das lágrimas e pomadas lubrificantes, encontrados em muitas preparações comerciais. Quando as células caliciformes já tiverem sido destruídas, como nas conjuntivites cicatriciais, será preciso usar substitutos do muco, além de lágrimas artificiais. A vitamina A de uso tópico pode ajudar a reverter a ceratinização epitelial. Câmaras úmidas ou óculos de natação podem ser necessários. *Plues* nos pontos lacrimais e a oclusão desses pontos também são importantes no tratamento dos casos avançados, da mesma forma que os umidificadores de ambiente. A aplicação tópica de ciclosporina (um inibidor de células T) a 0,05% pode restabelecer a densidade das células caliciformes (mucina). Lágrimas artificiais sem conservantes em geral estão indicadas.

CERATITE PROVOCADA POR ADENOVÍRUS

Em geral, a ceratite acompanha todos os tipos de conjuntivite adenoviral, atingindo o auge 5 a 7 dias após o início da conjuntivite. É uma ceratite epitelial fina, mais bem observada com a lâmpada de fenda após instilação

de fluoresceína. As lesões diminutas podem agrupar-se para formar grandes lesões.

A ceratite epitelial geralmente é acompanhada de opacidades subepiteliais. Na ceratoconjuntivite epidêmica (CCE), causada pelos adenovírus dos tipos 8 e 19, as lesões subepiteliais são arredondadas e evidentes. Surgem 8 a 15 dias após o início da conjuntivite e podem persistir por meses ou mesmo (raramente) vários anos. Muito excepcionalmente ocorrem lesões semelhantes em outras infecções adenovirais, como, por exemplo, naquelas causadas pelos tipos 3, 4 e 7, mas tendem a ser transitórias e leves, durando no máximo algumas semanas.

Embora as opacidades da córnea da ceratoconjuntivite adenoviral tendam a regredir temporariamente com o uso de corticosteroides tópicos, de modo que o paciente se sente mais confortável por algum tempo, a corticoterapia pode prolongar a doença da córnea e, portanto, não é recomendada.

OUTRAS CERATITES VIRAIS

Pode-se observar uma ceratite epitelial fina em outras infecções virais, como o sarampo (em que afeta predominantemente a parte central da córnea), a rubeola, a caxumba, a mononucleose infecciosa, a conjuntivite hemorrágica aguda, a conjuntivite da doença de Newcastle e a verruga da margem palpebral. Uma ceratite epitelial superior e *pannus* em geral acompanham os nódulos do molusco contagioso na margem palpebral, aspecto característico da infecção pelo HIV.

CONDIÇÕES DEGENERATIVAS DA CÓRNEA

CERATOCONE

É uma doença degenerativa bilateral incomum, que pode ser herdada como traço autossômico recessivo ou dominante. Casos unilaterais de origem desconhecida são raros. Os sintomas surgem na segunda década de vida. A doença acomete todas as raças. O ceratocone tem sido associado a várias doenças, como a síndrome de Down, dermatite atópica, retinose pigmentar, aniridia, ceratoconjuntivite vernal, síndromes de Marfan, de Apert e de Ehlers-Danlos. Em termos patológicos, há alterações que rompem a camada de Bowman, com degeneração de ceratócitos e ruptura da membrana de Descemet.

Visão embaçada é o único sintoma. Muitos pacientes apresentam-se com astigmatismo miópico de rápida progressão. Os sinais incluem córnea em formato de cone (Fig. 6.12), pregas lineares estreitas na parte central da membrana de Descemet (estrias de Vogt), que são patognomônicas, um anel de ferro em torno da base do cone (anel de Fleischer) e, nos casos extremos, indentação da pálpebra inferior pela córnea quando o paciente olha para baixo (sinal de Munson). Há um reflexo irregular ou em forma de tesoura à retinoscopia e um reflexo corneano distorcido com disco de Placido ou o ceratoscópio mesmo no início da doença. A topografia em cores proporciona informação mais precisa sobre o grau de distorção da córnea (Fig. 2.24). Em geral, os fundos de olho não podem ser vistos com clareza por causa do astigmatismo da córnea.

Pode ocorrer hidropsia aguda da córnea, que se manifesta por diminuição súbita da visão associada a edema central da córnea, que ocorre em consequência de ruptura da membrana de Descemet e pode ser desencadeada pelo ato de esfregar o olho. Por causa do afinamento extremo, a condição pode ser confundida com perfuração iminente. A hidropsia aguda em geral se resolve gradualmente sem tratamento, mas costuma levar a cicatrização apical e da membrana de Descemet.

As lentes de contato rígidas melhoram bastante a visão nos estágios iniciais, pela correção do astigmatismo irregular. O ceratocone é uma das indicações mais comuns para transplante de córnea, tradicionalmente por ceratoplastia penetrante, mas possivelmente por ceratoplastia lamelar profunda (DLK, na sigla em inglês), que evita o risco de rejeição endotelial. A cirurgia está indicada quando não se pode mais usar lente de contato de forma efetiva ou quando se sabe que o afinamento periférico afetará a cirurgia.

Em geral, o ceratocone é lentamente progressivo entre 20 e 60 anos de idade, embora possa haver uma parada em sua progressão a qualquer momento. Se for feito um transplante de córnea antes que ocorra o afinamento extremo, o prognóstico é excelente; uma boa visão com

Fig. 6.12 Ceratocone.

melhor correção é alcançada em mais de 85% dos olhos após 4 anos e em mais de 70% após 14 anos.

DEGENERAÇÃO DA CÓRNEA

As degenerações da córnea são um grupo raro de distúrbios degenerativos bilaterais lentamente progressivos que em geral surgem na segunda ou terceira décadas de vida. Alguns são hereditários. Outros casos seguem-se a doença ocular inflamatória e alguns são de causa desconhecida.

Doença de Terrien

É uma degeneração bilateral simétrica rara, que se caracteriza por afinamento marginal dos quadrantes nasais superiores da córnea. É mais comum em homens do que em mulheres e mais frequente na terceira e na quarta décadas de vida. Não há sintomas, exceto irritação leve durante episódios ocasionais de inflamação, e a condição é lentamente progressiva. O quadro clínico consiste em afinamento marginal e vascularização periférica com deposição de lipídio. A perfuração é uma complicação conhecida, especialmente em decorrência de traumatismo. Pode ser necessária ceratoplastia tectônica (estrutural). Os estudos histopatológicos das córneas acometidas têm revelado tecido conjuntivo vascularizado com degeneração fibrilar e infiltração gordurosa de fibras de colágeno.

Como a evolução progride lentamente e a parte central da córnea é poupada, o prognóstico é bom.

Ceratopatia em faixa (calcificada) (Fig. 6.13)

Caracteriza-se pela deposição de sais de cálcio em um padrão em forma de faixa nas camadas anteriores da córnea. Em geral, a ceratopatia limita-se à área interpalpebral. Os depósitos de cálcio são observados na membrana basal, na camada de Bowman e nas lamelas estromais anteriores. Uma margem nítida separa a faixa calcificada do limbo, e é possível ver orifícios nítidos na faixa, que lhe conferem uma aparência de queijo suíço. Os sintomas incluem irritação, congestão e visão embaçada (borrada).

A ceratopatia em faixa calcificada foi descrita em várias condições inflamatórias, metabólicas e degenerativas. É característico estar associada a artrite idiopática juvenil. Foi descrita em condições oculares inflamatórias de longa duração, no glaucoma e na ciclite crônica. Também pode estar associada a hiperparatireoidismo, intoxicação por vitamina D, sarcoidose e hanseníase. O método-padrão de eliminá-la consiste em remover o epitélio da córnea por curetagem sob anestesia tópica com uma solução estéril a 0,01 molar de ácido etilenodiaminotetracético (EDTA) (edetato de cálcio) ou aplicação de EDTA com cotonetes. Isso também pode ser feito com o excimer *laser* (ceratectomia fototerapêutica).

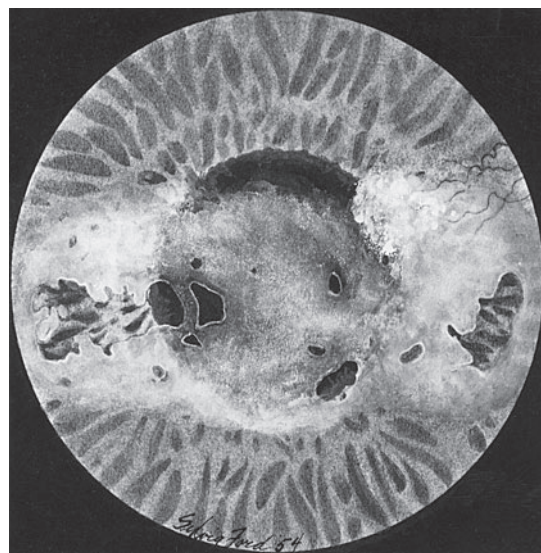



Fig. 6.13 Ceratopatia em faixa calcificada. (Cortesia de M Hogan.)

Ceratopatia climática em gotículas (ceratopatia do trabalhador, degeneração esferoidal da córnea) (Fig. 6.14)

Acomete principalmente pessoas que trabalham ao ar livre. Acredita-se que a degeneração da córnea seja causada pela exposição à luz ultravioleta e, nos estágios iniciais, caracteriza-se por finas gotículas amarelas subepiteliais na periferia da córnea. À medida que a doença avança, as gotículas tornam-se centrais, com opacificação subsequente da córnea, tornando a visão embaçada. O tratamento nos casos avançados é o transplante de córnea.

Degeneração nodular de Salzmann

Tal distúrbio em geral é precedido de inflamação da córnea, em especial ceratoconjuntivite flictenular ou tracoma. Os sintomas incluem congestão ocular, irritação e visão embaçada. Há degeneração da córnea superficial que envolve o estroma, a camada de Bowman e o epitélio, e às vezes há nódulos superficiais elevados branco-acinzentados em cadeias.

Lentes de contato rígidas melhoram de forma significativa a acuidade visual na maioria dos casos. O transplante de córnea raramente é necessário, mas a ceratectomia lamelar superficial ou a ceratectomia fototerapêutica (PTK, com excimer *laser*) pode ser necessária.

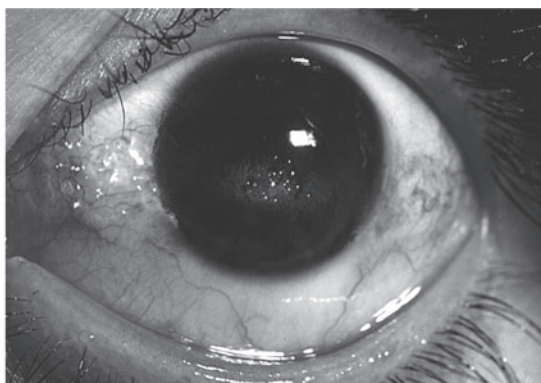
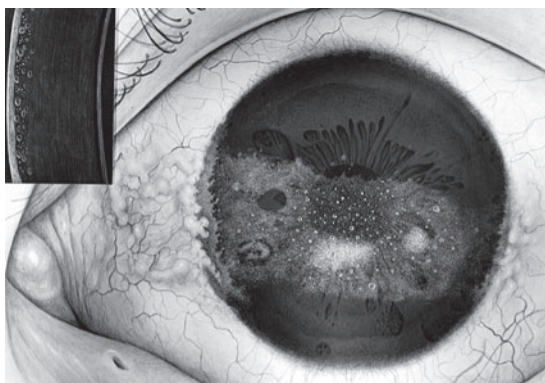



Fig. 6.14 Duas fotos mostrando ceratodistrofia com gotículas climáticas (do trabalhador). O detalhe à esquerda mostra a visão com a lâmpada de fenda. (Foto da esquerda, cortesia de A Ahmad.)

ARCO SENIL (HALO DA CÓRNEA, EMBRIOTOXON ANTERIOR)

O arco senil é uma degeneração periférica da córnea extremamente comum, bilateral e benigna. Sua prevalência está fortemente associada à idade. Também está associada a hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia. Devem ser feitos exames de sangue para lipídios em pessoas com menos de 50 anos de idade.

Ao exame patológico, as gotículas de lipídio envolvem toda a espessura da córnea, porém ficam mais concentradas nas camadas superficiais e profundas, sendo relativamente esparsas no estroma da córnea.

Não há sintomas. Ao exame clínico, o halo senil aparece como um anel acinzentado opaco, com cerca de 2 mm de largura e um espaço transparente entre ele e o limbo (Fig. 6.15). Nenhum tratamento é necessário e não há complicações.

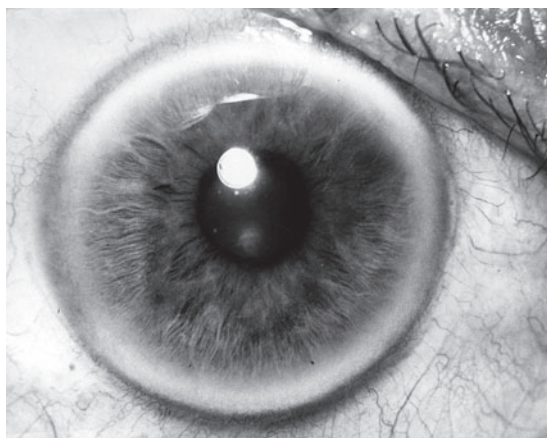



Fig. 6.15 Halo senil. (Foto de Diane Beeston.)

DISTROFIAS HEREDITÁRIAS DA CÓRNEA

Constituem um grupo de distúrbios hereditários raros da córnea, de causa desconhecida, e que se caracterizam por deposição bilateral anormal de substâncias e associados a alteração na arquitetura normal da córnea que podem ou não interferir na visão. Em geral, essas distrofias da córnea manifestam-se durante a primeira ou segunda décadas de vida, porém às vezes mais tarde. Podem ser estacionárias ou lentamente progressivas durante a vida. O transplante de córnea, quando indicado, melhora a visão na maioria dos pacientes que têm distrofia hereditária da córnea.

Em termos anatômicos, as distrofias da córnea podem ser classificadas como epiteliais, estromais e da membrana limitante posterior.

Distrofias epiteliais da córnea

A. Distrofia de Meesmann

Distúrbio lentamente progressivo que se caracteriza por áreas microcísticas no epitélio. O início é no começo da infância (primeiros 1 a 2 anos de vida). O principal sintoma é irritação leve, sendo a visão pouco afetada. A herança é autossômica dominante.

B. Distrofia da Membrana Basal Epitelial (Anterior)

Microcistos, pontos ou padrões de mapa ou de impressão digital, daí as antigas denominações de distrofia microcística de Cogan e distrofia em *map-dot-fingerprint*, são vistos no nível da membrana basal epitelial. A microscopia confocal *in vivo* demonstra a membrana basal anormal fazendo protrusão no epitélio, bem como anormalidades das células epiteliais e microcistos. Erosão recorrente é comum. Em geral, a visão não é acometida de forma significativa.

C. Outras

A distrofia de Reis-Bückler é um distúrbio hereditário autossômico dominante que acomete primariamente a camada de Bowman. A doença começa na primeira década de vida, com sintomas de erosão recorrente. Há opacificação gradual da camada de Bowman e o epitélio é irregular. Em geral, não se observa vascularização. A visão pode sofrer uma redução acentuada.

A distrofia vorticosa ou *cornea verticillata*, caracteriza-se por linhas pigmentadas que ocorrem na camada de Bowman ou no estroma subjacente e se disseminam sobre toda a superfície da córnea. A acuidade visual não sofre alteração acentuada. Tal padrão de linhas pigmentadas que se irradiam também pode ser visto em pacientes tratados com clorpromazina, cloroquina, indometacina ou amiodarona, bem como na doença de Fabry.

Distrofias do estroma da córnea

Há três tipos primários de distrofias do estroma da córnea.

A. Distrofia Granular

Distrofia da córnea de progressão lenta em geral assintomática, que mais comumente começa na primeira infância. As lesões são centrais, finas, "granulares" e esbranquiçadas no estroma da córnea. O epitélio e a camada de Bowman podem ser acometidos na fase tardia da doença. A acuidade visual sofre ligeira redução. À histologia, a córnea mostra deposição uniforme de material hialino. Não é necessário transplante de córnea, exceto nos casos muito graves e avançados. O padrão de herança é autossômico dominante.

B. Distrofia Macular

Manifesta-se por uma opacidade central cinzenta densa, que começa na camada de Bowman e tende a disseminar-se na direção da periferia, atingindo mais tarde as camadas mais profundas do estroma. Pode ocorrer erosão recorrente da córnea, e a visão fica seriamente prejudicada. O exame histológico mostra deposição de mucopolissacarídio ácido no estroma e degeneração da camada de Bowman. Em geral, é necessária ceratoplastia penetrante. O padrão de herança é autossômico recessivo.

C. Distrofia Lattice

Começa como opacidades lineares finas e ramificadas na camada de Bowman na área central e que se disseminam para a periferia. O estroma profundo pode ser acometido, mas o processo não alcança a membrana de Descemet. Pode ocorrer erosão recorrente. O exame histológico revela depósitos de amiloide nas fibras de colágeno. A necessidade de um transplante de córnea, em geral por ceratoplastia penetrante, ou possivelmente por ceratoplastia lamelar profunda, é comum, assim como a recidiva da distrofia no enxerto. O padrão hereditário é autossômico dominante.

Distrofias posteriores da córnea

A. Distrofia de Fuchs

Tal distúrbio começa na terceira ou quarta décadas e progride lentamente pelo resto da vida. Mulheres são acometidas mais comumente do que homens. Há depósitos centrais em forma de papilas na membrana de Descemet e espessamento desta, bem como defeitos no tamanho e no formato das células endoteliais. Pode ocorrer descompensação do endotélio, em especial após cirurgia de catarata, causando edema do estroma da córnea e do epitélio, o que acarreta visão embaçada. A turvação da córnea é lentamente progressiva. O exame histológico da córnea revela as excrescências verruciformes, secretadas pelas células endoteliais, sobre a membrana de Descemet. Afinamento e pigmentação do endotélio, associados ao espessamento da membrana de Descemet, são característicos. Se a ceratoplastia penetrante, em geral combinada com cirurgia de catarata, não tiver sido feita anteriormente, costuma ser necessária assim que ocorra descompensação da córnea, porém, com os aprimoramentos da cirurgia de catarata, passou a ser necessária com menor frequência. A ceratoplastia endotelial lamelar profunda (DLEK, na sigla em inglês), em que se transplanta endotélio com apenas uma camada fina de estroma, é uma técnica nova promissora.

B. Distrofia Polimorfa Posterior

Distúrbio comum com início na primeira infância. Observam-se placas polimorfas de cristais de cálcio nas camadas profundas do estroma. Podem ser vistas lesões vesiculares no endotélio. Ocorre edema no estroma profundo. Na maioria dos casos, a condição é assintomática, mas nos casos graves pode ocorrer edema epitelial e de todo o estroma. O padrão de herança é autossômico dominante.

OUTROS DISTÚRBIOS DA CÓRNEA

CERATITE *PUNTATA* SUPERFICIAL DE THYGESON

A ceratite *puntata* superficial é um distúrbio bilateral incomum crônico e recorrente mais comum em mulheres. Caracteriza-se por opacidades epiteliais ovais discretas e elevadas, que mostram coloração pontilhada com fluoresceína, principalmente na área pupilar. As opacidades

não são vistas à observação macroscópica, mas podem ser observadas com facilidade por meio de uma lâmpada de fenda ou lupa. Opacidades subepiteliais subjacentes às lesões epiteliais (fantasmas) são observadas com frequência à medida que a doença epitelial se resolve.

Nenhum organismo causador foi identificado, mas suspeita-se de um vírus. Isolou-se um vírus varicela-zoster dos raspados de córnea de um caso.

Irritação leve, embaçamento visual leve e fotofobia são os únicos sintomas. A conjuntiva não é acometida.

Diferencia-se a ceratite epitelial secundária à blefaroconjuntivite estafilocócica da ceratite *puntata* pelo seu acometimento do terço inferior da córnea e pela ausência de opacidades subepiteliais. No tracoma, exclui-se a ceratite epitelial por sua localização no terço superior da córnea e pela presença de *pannus*. Muitas outras formas de ceratite que acometem a superfície da córnea são unilaterais ou eliminadas pelo seu histórico.

A instilação por pouco tempo de colírios de corticosteroides geralmente leva ao desaparecimento das opacidades e à melhora subjetiva, mas as recidivas são a regra. O prognóstico definitivo é bom, já que não há fibrose ou vascularização da córnea. Sem tratamento, a doença segue uma evolução de 1 a 3 anos. O tratamento a longo prazo com corticosteroides tópicos pode prolongar a evolução da doença por muitos anos e acarretar catarata e glaucoma induzidos por esteroides. Têm sido usadas lentes de contato gelatinosas terapêuticas para controlar os sintomas nos casos especialmente problemáticos. A aplicação tópica de ciclosporina a 1 ou 2% em gotas foi efetiva como substituta dos corticosteroides.

EROSÃO RECORRENTE DA CÓRNEA

Distúrbio mecânico da córnea um tanto comum e sério em que há alguns sinais e sintomas clássicos, mas pode passar despercebido se o médico não aventar sua possibilidade. Em geral, o paciente é acordado nas primeiras horas da manhã por dor contínua no olho acometido, que se mostra hiperemiado e irritado, além de apresentar fotofobia. Quando o paciente tenta abrir os olhos de manhã, as pálpebras repuxam o epitélio solto, o que resulta em dor e vermelhidão.

Podem ser reconhecidos três tipos de erosões recorrentes da córnea:

1. **Erosão recorrente adquirida (traumática) —** em geral, o paciente apresenta antecedentes de lesão prévia da córnea. É unilateral, ocorre com igual frequência em homens e mulheres, e a história familiar é negativa. A erosão recorrente é mais comum no centro abaixo da papila, não importando o local da lesão anterior da córnea.
2. **Erosão recorrente associada a doença da córnea** — após a cicatrização da úlcera de córnea, pode haver ruptura recorrente do epitélio (como na úlcera "metaherpética" causada pelo HSV).
3. **Erosão recorrente associada a distrofias da córnea** — podem ser observadas em pacientes com distrofia da membrana basal epitelial, distrofia lattice e distrofia da córnea de Reis-Bückler.

A erosão recorrente da córnea deve-se a um defeito na ancoragem do epitélio da córnea, tanto entre a camada basal da falha no epitélio da córnea e a membrana basal, por causa de hemidesmossomos anormais, quanto entre a membrana basal e a camada de Bowman. O epitélio fica solto e vulnerável à separação.

A instilação de um anestésico local alivia os sintomas imediatamente, e a coloração com fluoresceína mostra a área de erosão, tipicamente pequena na parte central inferior da córnea. As erosões cicatrizadas costumam exibir restos subepiteliais.

O tratamento consiste em um curativo compressivo sobre o olho para promover a cicatrização. Pode ser necessário o desnudamento mecânico do epitélio solto da córnea. O outro olho deve ser mantido fechado a maior parte do tempo, para minimizar o movimento palpebral sobre o olho acometido. Repouso no leito por 24 h é recomendável. Em geral, a córnea cicatriza em 2 a 3 dias. Para prevenir recorrência e promover a continuidade da cicatrização, é importante que esses pacientes usem uma pomada oftálmica suave ao deitar por vários meses. Nos casos mais graves, são instiladas lágrimas artificiais durante o dia. O uso de pomada hipertônica (glicose a 40%) ou gotas de cloreto de sódio a 5% costuma ser válido. Lentes de contato gelatinosas terapêuticas, micropuntura da camada de Bowman com agulha e ceratectomia fototerapêutica com excimer *laser* têm sido úteis nos casos que não respondem ao tratamento mais conservador.

CERATITE INTERSTICIAL DECORRENTE DE SÍFILIS CONGÊNITA

Esta doença inflamatória autolimitada da córnea, também conhecida como ceratite estromal imune, é caracteristicamente uma manifestação tardia de sífilis congênita, mas, em geral, outras causas são mais prevalentes (ver adiante), em parte devido à redução na incidência de sífilis congênita. É rara a ocorrência de ceratite intersticial na sífilis adquirida, cuja incidência aumentou de forma acentuada em associação com infecção pelo HIV.

Em alguns casos, a ceratite intersticial decorrente de sífilis congênita começa unilateral, mas quase sempre torna-se bilateral semanas a meses mais tarde. Acomete indivíduos de todas as raças e é mais comum em mulheres do que em homens. Os sintomas surgem entre os 5 e 20 anos de idade. Os achados patológicos incluem edema, infiltração linfocítica e vascularização do estroma da córnea. É provável que seja uma resposta imunológica tardia ao antígeno estromal retido devido à passagem do *Treponema pallidum* através da córnea antes do nascimento ou durante o parto, porque tais organismos não são encontrados na córnea durante a fase aguda.

Manifestações clínicas

A. Sinais e Sintomas

A tríade de Hutchinson compreende ceratite intersticial, surdez e incisivos centrais superiores sulcados. Nariz em sela é outro sinal de sífilis congênita. O paciente queixa-se de dor, fotofobia e visão embaçada. Os sinais clínicos incluem congestão conjuntival, edema da córnea, vascularização das camadas mais profundas da córnea e miose. Há uma uveíte granulomatosa anterior grave associada e blefarospasmo devido à fotofobia. O aspecto rosa-acinzentado da córnea (em decorrência do edema e da vascularização) que ocorre na fase aguda às vezes é citado como *salmon patch*.

B. Achados Laboratoriais

Os testes sorológicos para sífilis são positivos.

Complicações e sequelas

Ocorrem fibrose e vascularização se o processo for particularmente grave e prolongado. A uveíte pode resultar em glaucoma secundário.

Tratamento

Cicloplégicos tópicos para dilatar as pupilas são importantes para evitar a formação de sinéquias posteriores. Colírios de corticosteroides em geral aliviam bastante os sintomas, porém é preciso que o paciente continue a usá-los por longos períodos para evitar que os sintomas voltem. Óculos escuros e ambiente em penumbra podem ser necessários se a fotofobia for grave. Deve-se instituir tratamento para sífilis sistêmica, mesmo que este costume tenha pouco efeito sobre a condição ocular.

A cicatrização da córnea pode exigir transplante, e o glaucoma, se presente, pode ser difícil de controlar.

Evolução e prognóstico

A gravidade da doença da córnea não é afetada pelo tratamento, que visa à prevenção de complicações. A fase inflamatória dura 3 ou 4 semanas. Em seguida, as córneas clareiam gradualmente, deixando vasos fantasmas e cicatrizes no seu estroma.

CERATITE INTERSTICIAL DECORRENTE DE OUTRAS CAUSAS

Nos EUA, a ceratite intersticial unilateral (estromal imune) em geral deve-se ao herpesvírus simples e ocasionalmente ao vírus varicela-zoster. É comum não detectar nenhuma causa para a ceratite intersticial bilateral ativa, mas a sífilis congênita continua a ser a causa mais comumente identificada de doença bilateral inativa. Tuberculose, hanseníase, citomegalovírus, o vírus do sarampo, o vírus da caxumba e a doença de Lyme são causas raras de ceratite intersticial. O tratamento em geral é sintomático, mas sempre que possível é importante estabelecer a causa.

A síndrome de Cogan é um distúrbio raro que em geral se acredita que seja uma reação vascular de hipersensibilidade de origem desconhecida. É uma doença de adultos jovens e caracteriza-se por ceratite intersticial não-sifilítica e um distúrbio vestibuloauditivo, em geral perda súbita da audição. Os corticosteroides são tidos como valiosos, mas em geral sobrevêm algum comprometimento visual e surdez neurossensorial completa. Raros pacientes morrem devido a vasculite, como aortite.

PIGMENTAÇÃO DA CÓRNEA

Pode ocorrer com ou sem doença ocular ou sistêmica. Há diversas variedades distintas.

Fuso de Krukenberg

Na síndrome da dispersão pigmentar, o pigmento uveal castanho é depositado bilateralmente sobre a superfície endotelial central, em um padrão de fuso vertical (fuso de Krukenberg). Ocorre em uma porcentagem pequena de pessoas de mais de 20 anos de idade, em geral mulheres míopes. Pode ser visto à observação macroscópica, mas é melhor observá-lo com a lâmpada de fenda. A acuidade visual é pouco prejudicada, e a progressão é extremamente lenta. É preciso excluir glaucoma pigmentar mediante verificações anuais da pressão intraocular.

Impregnação sanguínea

Distúrbio ocasional que ocorre como complicação de hifema traumático com glaucoma secundário e que se deve à presença de hemossiderina no estroma da córnea. A córnea fica castanho-dourada, e a visão é prejudicada. Na maioria dos casos, a córnea volta a ter sua transparência em 1 a 2 anos.

Anel de Kayser-Fleischer

É um anel bilateral pigmentado cuja coloração varia do vermelho-rubi ao verde, azul, amarelo ou castanho brilhantes. Composto por finos depósitos granulares de cobre, cada anel mede 1 a 3 mm de diâmetro e fica logo dentro do limbo, no nível da membrana de Descemet. Em casos excepcionais, há um segundo anel.

Os anéis de Kayser-Fleischer quase sempre se devem à doença de Wilson (degeneração hepatolenticular) e são um achado clínico importante, pois sua presença pode evidenciar a necessidade de biopsia hepática em pacientes que apresentam manifestações clínicas sugestivas e níveis

anormais de cobre. Têm sido descritos nas hepatopatias crônicas não associadas à doença de Wilson. Na doença de Wilson, a intensidade da pigmentação pode diminuir com o tratamento do metabolismo anormal do cobre.

Linhas de ferro (linha de Hudson-Stähli, anéis de Fleischer, linha de Stocker, linha de Ferry)

Podem ocorrer depósitos localizados de ferro dentro do epitélio da córnea em quantidade suficiente para serem visíveis ao exame clínico. A linha de Hudson-Stähli é uma linha horizontal na junção dos terços médio e inferior da córnea, correspondendo à linha de fechamento da pálpebra, normal nos demais aspectos em pacientes idosos. O anel de Fleischer circunda a base do cone no ceratocone. A linha de Stocker é uma linha vertical associada a pterígio, e a linha de Ferry desenvolve-se adjacente a bolhas filtrantes no limbo. São observados depósitos semelhantes de ferro nos locais de cicatrizes na córnea.

LENTES DE CONTATO

As lentes de contato de vidro foram descrita pela primeira vez em 1888, por Adolf Fick, e usadas no tratamento do ceratocone por Eugene Kalt. Até 1945, os resultados foram precários, quando Kevin Tuohy, de Los Angeles, produziu uma lente pré-corneana de plástico com diâmetro de 11 mm. Desde então, os progressos na tecnologia das lentes de contato produziram diversas variedades diferentes de lentes, divididas de forma ampla em dois tipos: as rígidas e as gelatinosas. O pré-requisito básico para o sucesso de uma lente de contato é que supere o efeito do suprimento de oxigênio para a córnea em decorrência do uso de uma lente oclusiva. As características ópticas das lentes de contato são discutidas no Cap. 21.

Lentes rígidas

A. Lentes Rígidas-Padrão

Essas descendentes diretas das lentes de Tuohy são feitas de polimetilmetacrilato (PMMA), impermeáveis ao oxigênio e, portanto, dependem do bombeamento de lágrimas no espaço entre elas e a córnea durante o piscar para fornecer oxigênio a córnea. Seu diâmetro é menor que o da córnea. Sempre para uso diário, são fáceis de cuidar, seu custo é relativamente baixo e são eficientes em termos de correção visual, em especial se houver astigmatismo significativo. Lamentavelmente, muitas pessoas não as toleram. Edema de córnea devido a hipoxia da córnea e visão embaçada (visão ruim com correção com óculos após um período de uso de lente) são queixas comuns e atualmente são raramente usadas.

B. Lentes Rígidas Permeáveis a Gás

São lentes rígidas feitas de acetato butirato de celulose, acrilato de silicone ou silicone combinado com polimetilmetacrilato. Têm a vantagem de ser altamente permeáveis ao oxigênio. Melhoram assim o metabolismo da córnea, e proporcionam mais conforto, ao mesmo tempo que retêm as propriedades ópticas das lentes rígidas, embora também não sejam tão bem toleradas como as gelatinosas. Em geral, são usadas diariamente, mas é possível prolongar seu uso (24 h) em circunstâncias excepcionais. São particularmente apropriadas para correção de ceratocone e astigmatismo, bem como quando são necessárias lentes bifocais ou multifocais.

A ortoceratologia é o uso noturno dessas lentes para corrigir miopia ou astigmatismo, refazendo o formato da córnea. Argumenta-se que são uma alternativa mais segura e menos dispendiosa à cirurgia refrativa, mas há risco de infecção da córnea. A maioria dos oftalmologistas não recomenda o uso de qualquer tipo de lente de contato refrativa durante toda a noite.

Lentes gelatinosas

A. Lentes Gelatinosas Estéticas

As lentes de hidrogel, seja à base de hidroximetilmetacrilato (HEMA) ou silicone, das quais a última é mais permeável ao oxigênio, são consideravelmente mais confortáveis que as rígidas, mas, por serem flexíveis, adaptam-se à superfície da córnea. O astigmatismo regular pode ser parcialmente corrigido incorporando-se um cilindro à lente gelatinosa, mas a correção do astigmatismo irregular é precária. Seu custo é baixo, porém são menos duráveis. As complicações são mais comuns do que com as lentes rígidas e incluem ceratite ulcerativa (em especial se forem usadas durante a noite), reações imunológicas na córnea a depósitos nas lentes, conjuntivite papilar gigante, reações às soluções usadas em seus cuidados (especialmente as que contêm o conservante timerosal), edema e vascularização da córnea.

Em geral, são retiradas diariamente, para limpeza e desinfecção, e são guardadas em solução apropriada durante a noite. Com cuidado, um par dessas lentes dura 1 ano, mas depois têm de ser descartadas. É provável que as **lentes de contato gelatinosas descartáveis** de uso diário de descarte mensal reduzam o risco de infecção da córnea. O uso de um par novo de cada vez elimina por completo a necessidade de limpeza e desinfecção, porém elas são mais caras. As lentes descartáveis para uso prolongado (durante a noite) em geral podem ser usadas por 1 semana e então substituídas, mas é possível usá-las até por 30 dias; essas lentes vêm sendo alvo de intensa propaganda pelos fabricantes, mas em geral não são recomendadas pelos oftalmologistas, porque aumentam o risco de infecção da córnea. Para correção da afacia, às vezes é necessário recorrer ao uso prolongado por causa

das dificuldades de colocar as lentes, retirá-las e cuidar delas, mas o uso passou a ser menos frequente em adultos devido à disponibilidade de lentes intraoculares, embora continue sendo algo a considerar no caso de bebês e crianças após cirurgia de catarata.

B. Lentes Gelatinosas Terapêuticas

O uso dessas lentes de contato tornou-se parte indispensável do tratamento oftalmológico de doenças oculares externas, pois formam uma barreira flexível entre o meio externo e a córnea, proporcionando proteção contra a triquíase e a exposição. Lentes com alto teor de água podem funcionar como um leito para a cicatrização epitelial, tal como no tratamento de erosões recorrentes. Pacientes com dor por causa de doença epitelial, como a ceratopatia bolhosa, obtêm excelentes benefícios com essas lentes. As lentes com baixo teor de água podem ser usadas para vedar pequenas perfurações da córnea ou extravasamentos de feridas. Em todos os casos de uso terapêutico de lentes de contato, pode ocorrer infecção. A cobertura antimicrobiana pode estar indicada se houver um defeito epitelial.

Cuidados com as lentes de contato

É indispensável que todos os usuários de lentes de contato estejam cientes dos riscos associados a tal uso — em especial os que preferem as variedades de alto risco, como as de uso prolongado para correção óptica cosmética puramente por conveniência. Todos os usuários precisam estar sob cuidados regulares de um profissional especializado em lentes de contato. Muitas das complicações crônicas do uso de lentes de contato são assintomáticas nos estágios iniciais, quando seu tratamento é fácil. Qualquer lente de contato deve ser retirada imediatamente se surgir desconforto ou inflamação ocular, e o usuário deve procurar assistência profissional imediatamente se os sintomas não se resolverem com rapidez.

Exceto no caso das lentes descartáveis de descarte diário, as demais requerem limpeza e desinfecção regulares, e, em especial com relação às gelatinosas, a remoção dos depósitos de proteínas é indispensável. Os esquemas de desinfecção incluem sistemas à base de calor, embebição química e peróxido de hidrogênio. Todos são efetivos se forem usados de acordo com as instruções do fabricante, embora os sistemas à base de calor possam ser preferíveis por combaterem organismos resistentes, como acantamoeba.

Para usuários que tenham desenvolvido reações de hipersensibilidade aos conservantes das soluções para cuidado com as lentes de contato, há sistemas que não contêm conservantes. É importante que tais indivíduos estejam cientes da capacidade de organismos como *Pseudomonas* e acantamoeba sobreviverem a soluções fisiológicas sem conservantes. O uso dessas soluções requer vigilância muito maior com relação à desinfecção regular das lentes e de seus estojos. Mesmo no caso dos sistemas tidos como o padrão de cuidados com as lentes de contato, depósitos nas caixas podem anular a desinfecção efetiva das lentes. Água da torneira, que pode ter organismos como acantamoeba, não deve ser usada para enxaguar lentes de contato ou seus estojos. As lentes não devem ser usadas durante banhos quentes em banheira ou durante a natação.

TRANSPLANTE DE CÓRNEA

O transplante de córnea (ceratoplastia) está indicado para diversas condições graves da córnea, como, por exemplo, fibrose, edema, afinamento e distorção. **Ceratoplastia penetrante** (CP) significa substituição de toda a espessura da córnea. A **ceratoplastia lamelar** é um procedimento de espessura parcial para substituir a parte anterior da córnea com uma quantidade variável de estroma, estendendo-se para a **ceratoplastia lamelar profunda** (DLK), em que quase toda a córnea é substituída, exceto o endotélio. O procedimento inverso é a **ceratoplastia endotelial lamelar profunda** (DLEK, na sigla em inglês), em que se faz o transplante de endotélio com apenas uma fina camada de estroma.

Doadores jovens são preferíveis para as ceratoplastias penetrante e endotelial lamelar profunda, porque há uma relação direta entre a idade e a saúde e o número de células endoteliais, mas córneas de pessoas mais idosas (50 a 65 anos) são aceitáveis se a contagem de células endoteliais for adequada. Devido à morte rápida das células endoteliais, os olhos devem ser enucleados logo após a morte e refrigerados imediatamente. Olhos inteiros devem ser transplantados em até 48 h, de preferência nas primeiras 24 h. Os modernos meios de armazenamento permitem guardá-los por mais tempo. Coberturas corneoesclerais guardadas em meios nutritivos podem ser usadas até 6 dias após a morte do doador, e a conservação em meios de cultura tecidual permite guardá-las até por 6 semanas.

No caso das ceratoplastias lamelares e lamelares profundas, as córneas podem ser congeladas, desidratadas ou refrigeradas por várias semanas; as células endoteliais não são importantes nesses procedimentos de espessura parcial que envolvem a parte anterior da córnea.

Pacientes com lesões químicas (ver o Cap. 19), em que a perda de células-tronco límbicas acarreta falha na epitelização da córnea, podem beneficiar-se de transplantes de células-tronco límbicas, seja do olho contralateral ou de um doador, ou de transplantes de membrana amniótica, em especial na preparação para transplante de córnea. Na vigência de doença grave da córnea inadequada para transplante de córnea, foram tentados vários tipos de córnea artificiais (ceratopróteses), mas com pouco sucesso a longo prazo.

Técnicas

Para a ceratoplastia penetrante ou a lamelar, o olho receptor deve ser preparado mediante a retirada de um círculo de espessura parcial da córnea doente, tal como o feito com um trépano de aspiração (como o ato de cortar biscoito) e a remoção de toda a espessura com tesoura ou parcial por dissecção. Para a ceratoplastia endotelial lamelar profunda, remove-se o endotélio receptor inserindo-se instrumentos no estroma posterior e na câmara anterior.

Para a ceratoplastia penetrante, a cobertura corneo escleral do doador é colocada com o endotélio para cima, sobre um bloco de Teflon para aspiração; o trépano (Fig. 6.16) é pressionado para baixo na córnea, e retira-se um botão de espessura total. Para as ceratoplastias lamelares, lamelares profundas e endoteliais lamelares profundas, o processo é adaptado, usando-se dispositivos mecânicos ou possivelmente de corte a *laser*, para remover a porção necessária de córnea de uma cobertura corneoescleral ou de todo o globo ocular.

Aprimoramentos nas suturas (Fig. 6.17), instrumentos e microscópios, bem como modificações nas técnicas cirúrgicas, melhoraram de forma significativa o prognóstico de todos os pacientes que precisam de transplante de córnea. Diminuir e tratar o astigmatismo e a rejeição ao enxerto de córnea no pós-operatório continuam a ser os principais problemas, em especial após ceratoplastia penetrante (ver o Cap. 16). Em contraste com outras formas de transplante, como o renal e o cardíaco, ainda não está claro se a compatibilidade do tipo tecidual HLA ou de grupo sanguíneo do sistema ABO reduz a incidência de rejeição após a cirurgia de transplante de córnea.

CIRURGIA REFRATIVA DA CÓRNEA

A inconveniência do uso de óculos e as complicações associadas às lentes de contato resultaram em pesquisa para encontrar soluções cirúrgicas para o problema do erro refrativo.

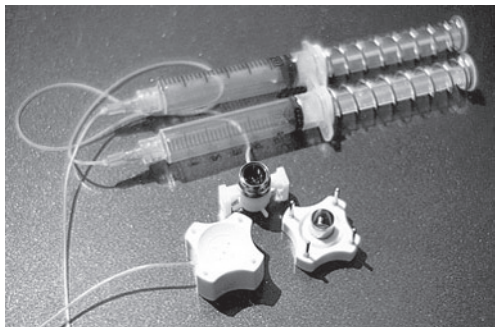



Fig 6.16 *Punch* e trépano de uso difundido para transplante de córnea a vácuo. (Fabricados por Barron-Katena.)

Fig. 6.17 Ceratoplastia penetrante com sutura contínua de náilon 10-0, 3 meses após a cirurgia.

Ceratotomia radial

Desenvolvida inicialmente por Sato, no Japão e depois por Fyodorov, na antiga URSS, a parte central da córnea é aplanada por incisões radiais de espessura quase total. Hoje, tal procedimento raramente é realizado.

Ceratomileusis

Em 1961, Barraquer, da Colômbia, relatou a técnica de ceratomileusis miópica, em que se retira um autoenxerto lamelar da córnea, o modela com um criolato (aplanando-o) e o sutura de volta na posição. O procedimento, também realizado raramente hoje, foi precursor da ceratomileusis a *laser in situ* (LASIK, na sigla em inglês).

Procedimentos para correção de astigmatismo

O astigmatismo continua a ser um problema após a maioria das cirurgias de córnea, em especial a ceratoplastia penetrante, bem como após cirurgia para catarata. É possível melhorá-lo após ceratoplastia mediante vários procedimentos cirúrgicos, como incisões relaxantes, suturas compressivas e ressecções em cunha. Os procedimentos a *laser*, como LASIK ou as técnicas de ablação superficial (LASEK, PRK, Epi-LASIK) (ver adiante), podem ser úteis. Refinamentos em termos de incisão, como o ajuste da localização de acordo com o astigmatismo pré-operatório da córnea, são úteis para prevenir o astigmatismo pós-operatório após cirurgia para catarata.

Implantes aloplásticos de córnea

Vários discos e anéis plásticos (p. ex., Intacs) foram colocados no estroma da córnea para corrigir erros de refração, mas com sucesso limitado.

Retirada do cristalino transparente e implantes fácicos

A retirada do cristalino (remoção do cristalino transparente) é amplamente defendida para tratamento de miopia e de presbiopia elevadas, mas há riscos significativos, como descolamento da retina em olhos muito míopes. A inserção de uma lente intraocular sem remoção do cristalino (implante fácico) também é feita, mas é provável a ocorrência de dano ao endotélio da córnea e desenvolvimento de catarata.

Lasers

Outra abordagem em termos de cirurgia refrativa da córnea envolve o uso de *lasers* (ver o Cap. 24). O excimer *laser* tem tido a maior evidência, porém o fentossegundo também está se mostrando útil.

Na técnica LASIK, usa-se um microcerátomo motorizado ou o *laser* fentossegundo (LASIK toda a *laser*, IntraLasik) para cortar um disco lamelar fino da córnea, que é dobrado para trás. A aplicação de *laser* ao leito estromal restabelece com cuidado o formato desejado e programado da córnea, reposicionando-se o disco lamelar em seguida. As técnicas de ablação da superfície são a ceratectomia fotorrefrativa (PRK), a ceratectomia epitelial a *laser* (LASEK) e a epi-LASIK. No PRK, remove-se apenas o epitélio da córnea antes do tratamento a *laser*. No LASEK e no epi-LASIK, o epitélio é removido, com álcool diluído e um microcerátomo, respectivamente, e substituído após o tratamento a *laser*. Quando necessário, a liberação do *laser* em todas essas técnicas pode ser ainda refinada pela tecnologia orientada por frente de onda, para tratar aberrações ópticas de olhos individuais.

A cirurgia refrativa a *laser* é usada principalmente para miopia, mas também pode tratar astigmatismo ou hipermetropia. Os resultados visuais a longo prazo são mais ou menos similares para as várias técnicas, mas cada uma tem vantagens e desvantagens. Em geral, usa-se o PRK para miopias baixas (– 6,00 PD ou menos) e o LASIK para as moderadas, e a remoção de cristalino transparente para as miopias elevadas. O LASIK proporciona recuperação mais rápida, tanto visual como em termos de desconforto. As técnicas de ablação da superfície estão particularmente indicadas para córneas finas e pacientes em risco de traumatismo da córnea. As complicações da cirurgia refrativa de córnea a *laser* incluem resultado refrativo inesperado, refração flutuante, astigmatismo irregular, regressão, problemas epiteliais, com o disco de corne ou com a interface, embaçamento do estroma, ectasia e infecção da córnea. Cirurgia refrativa prévia da córnea a *laser* resulta em dificuldades particulares ao se determinar o grau da lente intraocular para cirurgia de catarata.

Outras técnicas refrativas

A ceratoplastia condutiva (CC) parece promissora junto à segurança no tratamento da hipermetropia e possivelmente da presbiopia. A termoceratoplastia a *laser* (LTK) também está sendo estudada para o tratamento de hipermetropia baixa.

BIBLIOGRAFIA

Abbott RL, Ou RJ, Bird M: Medical malpractice predictors and risk factors for ophthalmologists performing LASIK and photorefractive keratectomy surgery. Ophthalmology 2003:110:2137. [PMID: 14597521]

Afshari NA *et al.*: Clinical study of Fuchs corneal endothelial dystrophy leading to penetrating keratoplasty: A 30-year experience. Arch Ophthalmol 2006;124:777. [PMID: 16769829]

Alfonso EC *et al.*: Fungal keratitis associated with non-therapeutic soft contact lenses. Am J Ophthalmol 2006;142:154. [PMID: 16815266]

Alio JL, Montes-Mico R: Wavefront-guided versus standard LASIK enhancement for residual refractive errors. Ophthalmology. 2006;113:191. [PMID: 16378639]

Bourcier T *et al.*: Bacterial keratitis: predisposing factors, clinical and microbiological review of 300 cases. Br J Ophthalmol 2003;87:834. [PMID: 12812878]

Centers for Disease Control and Prevention (CDC): Fusarium keratitis-Multiple states, 2006. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2006;55:400. [PMID: 16617289]

Chandra NS *et al.*: Cluster of *Mycobacterium chelonae* cases following laser in-situ keratomileusis. Am J Ophthalmol 2001;132:819. [PMID: 11730644]

Chen YT *et al.*: The cleavage plane of corneal epithelial adhesion complex in traumatic recurrent corneal erosion. Mol Vis 2006;12:196. [PMID: 16604052]

Chua BE *et al.*: Corneal arcus and hyperlipidemia: Findings from an older population. Am J Ophthalmol 2004;137:363. [PMID: 14962437]

Cosar CB *et al.*: Clear corneal wound infections after phacoemulsification. Arch Ophthalmol 2001;119:1755. [PMID: 11735784]

Dai J *et al.*: One-year outcomes of epi-LASIK for myopia. J Refract Surg 2006;22:589. [PMID: 16805123]

Das S *et al.*: Long-term refractive and visual outcome after penetrating keratoplasty only versus the triple procedure in Fuchs' dystrophy. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2006;244:1089. [PMID: 16416284]

Dawson DG, Edelhauser HF, Grossniklaus HE: Long-term histopathologic findings in human corneal wounds after refractive surgery procedures. Am J Ophthalmol 2005;139:168. [PMID: 15652843]

de Rojas Silva MV *et al.*: Prophylactic perioperative antiviral therapy for LASIK in patients with inactive herpetic keratitis. J Refract Surg 2006;22:404. [PMID: 16629075]

Gluth MB *et al.*: Cogan syndrome: A retrospective review of 60 patients throughout a half century. Mayo Clin Proc 2006;81:483. [PMID: 16610568]

Hammersmith KM: Diagnosis and management of Acanthamoeba keratitis. Curr Opin Ophthalmol 2006;17:327. [PMID: 16900022]

Hamed AM *et al.*: A comparative analysis of five methods of determining corneal refractive power in eyes that have undergone laser in-situ keratomileusis. Ophthalmology 2002;109:651. [PMID: 11927420]

Hariprasad SM *et al.*: Penetration pharmacokinetics of topically administered 0.5% moxifloxacin ophthalmic solution in human aque 150 / CHAPTER 6 ous and vitreous. Arch Ophthalmol 2005:1223:39. [PMID: 15642810]
Herpetic Eye Disease Study Group: Oral Acyclovir for herpes simplex eye disease: effect on prevention of epithelial keratitis and stromal keratitis. Arch Ophthalmol 2000;118:1030. [PMID: 10922194]
Kannabiran C, Klintworth GK: TGFBI gene mutations in corneal dystrophies. Hum Mutat 2006;27:615. [PMID: 16683255]
Kawashima M *et al.*: Comparison of deep lamellar keratoplasty and penetrating keratoplasty for lattice and macular corneal dystrophies. Am J Ophthalmol 2006;142:304. [PMID: 16876513]
Kennedy RH *et al.*: Eye banking and screening for Creutzfeldt-Jakob disease. Arch Ophthalmol 2001;119:721. [PMID: 11346399]
Khor WB *et al.*: An outbreak of Fusarium keratitis associated with contact lens wear in Singapore. JAMA 2006;295:2867. [PMID: 16804153]
Kiss S, Damico FM, Young LH: Ocular manifestations and treatment of syphilis. Semin Ophthalmol 2005;20:161. [PMID: 16282150]
Kumar M, Mishra NK, Shukla PK: Sensitive and rapid polymerase chain reaction based diagnosis of mycotic keratitis through single stranded conformation polymorphism. Am J Ophthalmol 2005;140:851. [PMID: 16310463]
Kump LI *et al.*: Visual outcomes in children with juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. Ophthalmology 2006;113:1874. [PMID: 16884776]
Kunert KS, Tisdale AS, Gipson IK: Goblet cell numbers and epithelial proliferation in t he conjunctiva of patients with dry eye syndrome treated with cyclosporine. Arch Ophthalmol 2002;120:330. [PMID: 11879137]
Labbe A *et al.*: Epithelial basement membrane dystrophy: Evaluation with the HRT II Rostock Cornea Module. Ophthalmology 2006;113:1301. [PMID: 16877069]
Levy J *et al.*: Herpes simplex virus keratitis after laser in situ keratomileusis. J Refract Surg 2005;21:400. [PMID: 16128340]
Lim L, Pesudovs K, Coster DJ: Penetrating keratoplasty for keratoconus: visual outcome and success. Ophthalmology 2000;107:1125. [PMID: 10857832]
Lois N *et al.*: Indications for penetrating keratoplasty and associated procedures, 1989–1995. Cornea 1997;16:623. [PMID: 9395870]
Majmudar PA *et al.*: Topical mitomycin-C for subepithelial fibrosis after refractive corneal surgery. Ophthalmology 2000;107:89. [PMID: 10647725]
Malecaze F *et al.*: Corneal ectasia after photorefractive keratectomy for low myopia. Ophthalmology 2006;113:742. [PMID: 16650667]
Matsumoto Y *et al.*: Autologous serum application in the treatment of neurotrophic keratopathy. Ophthalmology 2004;111:1115. [PMID: 15177961]
McDonald MB *et al.*: Conductive keratoplasty for the correction of low to moderate hyperopia: USA clinical trial 1-year results on 355 eyes. Ophthalmology 2002;109:1978. [PMID: 12414402]
Najjar DM *et al.*: EDTA chelation for calcific band keratopathy: results and long-term follow-up. Am J Ophthalmol 2004;137:1056. [PMID: 15183790]
Porter J *et al.*: Separate effects of the microkeratome incision and laser ablation on the eye's wave aberration. Am J Ophthalmol 2003;136:327. [PMID: 12888057]
Pramanik S *et al.*: Extended long-term outcomes of penetrating keratoplasty for keratoconus. Ophthalmology 2006;113:1633. [PMID: 16828503]
Randleman JB: Post-laser in-situ keratomileusis ectasia: Current understanding and future directions. Curr Opin Ophthalmol 2006;17:406. [PMID: 16900036]
Shimmura S: Component surgery of the cornea. Cornea 2004;23:S31. [PMID: 15448477]
Stewart OG, Morrell AJ: Management of band keratopathy with excimer phototherapeutic keratectomy: Visual, refractive, and symptomatic outcome. Eye 2003;17:233. [PMID: 12640412]
Stonecipher K, Ignacio TS, Stonecipher M: Advances in refractive surgery: Microkeratome and femtosecond laser flap creation in relation to safety, efficacy, predictability, and biomechani-cal stability. Curr Opin Ophthalmol 2006;17:368. [PMID: 16900030]
Suzuki T *et al.*: Phlyctenular keratitis associated with meibomitis in young patients. Am J Ophthalmol 2005;140:77. [PMID: 15953578]
Terry MA, Ousley PJ: Deep lamellar endothelial keratoplasty visual acuity, astigmatism, and endothelial survival in a large prospective series. Ophthalmology 2005;112:1541. [PMID: 16005975]
Vemuganti GK *et al.*: Evaluation of agent and host factors in progression of mycotic keratitis. A histologic and microbiologic study of 167 corneal buttons. Ophthalmology 2002:109:1538. [PMID: 12153808]
Viswalingam M *et al.*: Blepharokeratoconjunctivitis in children: Diagnosis and treatment. Br J Ophthalmol 2005;89:400. [PMID: 15774912]
Watson SL *et al.*: Comparison of deep lamellar keratoplasty and penetrating keratoplasty in patients with keratoconus. Ophthalmology 2004;111:1676. [PMID: 15350322]
Wilhelmus KR, Jones DB: Adult-onset syphilitic stromal keratitis. Am J Ophthalmol 2006;141:319. [PMID: 16458687]

Trato uveal e esclera

7

Emmett T. Cunningham, Jr., MD, PhD, MPH e Debra J. Shetlar, MD

I. TRATO UVEAL

Emmett T. Cunningham, Jr. MD, PhD, MPH

O trato uveal consiste em coroide, corpo ciliar e íris (Fig. 7.1). As inflamações uveais (uveíte) e os tumores uveais, juntos, abrangem a grande maioria das doenças que afetam estas estruturas. Muitos distúrbios inflamatórios e neoplásicos do trato uveal estão associados a doenças sistêmicas, alguns dos quais podem ser fatais se não forem reconhecidos. O trato uveal anterior é melhor examinado com uma lâmpada de fenda, embora se possa realizar a inspeção macroscópica com uma lanterna e uma lupa. O exame do trato uveal posterior é mais bem realizado com uma lâmpada de fenda e lentes indiretas ou com um oftalmoscópio direto ou indireto.

UVEÍTE

O termo "uveíte" significa inflamação da íris (irite, iridociclite), do corpo ciliar (uveíte intermediária, ciclite, uveíte periférica ou *pars planitis*) ou da coroide (coroidite). O uso comum, no entanto, inclui inflamação da retina (retinite), da vasculatura da retina (vasculite retiniana) e do nervo óptico intraocular (papilite). A uveíte também pode ser secundária a inflamação da córnea (ceratite), da esclera (esclerite) ou de ambas (escleroceratite). A uveíte geralmente acomete pessoas de 20 a 50 anos de idade e é responsável por 10 a 20% dos casos de cegueira legítima em países desenvolvidos. A uveíte é mais comum nos países em desenvolvimento do que nos países desenvolvidos, devido, em grande parte, à maior prevalência de infecções que podem afetar os olhos, como a toxoplasmose e a tuberculose.

Manifestações clínicas

A. Sinais e Sintomas (Quadro 7.1)

A inflamação do trato uveal tem muitas causas e pode envolver uma ou mais regiões do olho simultaneamente.

A **uveíte anterior** é mais comum, e geralmente unilateral e aguda no início. Os sintomas típicos incluem dor, fotofobia e visão embaçada. O exame geralmente revela injeção ciliar com congestão ou secreção conjuntival palpebral mínima. A pupila pode ficar pequena (miose) ou irregular devido à formação de sinéquias posteriores. A inflamação limitada à câmara anterior é chamada "irite", enquanto a inflamação que envolve tanto a câmara anterior quanto o vítreo anterior é frequentemente chamada "iridociclite". A sensibilidade corneana e a pressão intraocular devem ser verificadas em todos os pacientes que têm uveíte. A redução da sensibilidade ocorre na infecção por herpes simples ou por herpes-zoster ou na hanseníase (ver o Cap. 15), enquanto o aumento da pressão intraocular pode ocorrer com herpes simples, herpes-zoster, toxoplasmose, sífilis, sarcoidose ou uma forma incomum de iridociclite chamada crise glaucomatociclítica, também conhecida como síndrome de Posner-Schlossman. Acúmulos de glóbulos brancos e debris inflamatórios (precipitados ceráticos) em geral são evidentes sobre o endotélio corneano em pacientes que apresentam inflamação ativa. Os precipitados ceráticos podem ser grandes ("gordura de carneiro" ou "granulomatosos"), pequenos (não-granulomatosos) ou estrelados. Os precipitados ceráticos granulomatosos ou não-granulomatosos em geral localizam-se inferiormente em uma região em forma de cunha conhecida como triângulo de Arlt. Os precipitados ceráticos estrelados, em contrapartida, geralmente se distribuem uniformemente ao longo de todo o endotélio corneano e podem ser observados na uveíte devido a herpesvírus simples, herpes zoster, toxoplasmose, iridociclite heterocrômica de Fuchs e sarcoidose. Os precipitados ceráticos também podem estar localizados em uma área de ceratite ativa ou anterior, mais frequentemente na infecção por herpesvírus. Nódulos da íris podem estar presentes na margem da íris (nódulos de Koeppe), dentro do estroma da íris (nódulos de Busacca) ou no ângulo da câmara anterior (nódulos de Berlin). Evidências de doença granulomatosa, como precipitados ceráticos do tipo de gordura de carneiro ou nódulos da íris, podem indicar uma causa infecciosa da uveíte ou um número relativamente limitado de causas não-infecciosas, como sarcoidose, doença de Vogt-Koyanagi-Harada, oftalmia simpática ou uveíte induzida pelo cristalino. Uma inflamação de câmara anterior particularmente grave pode

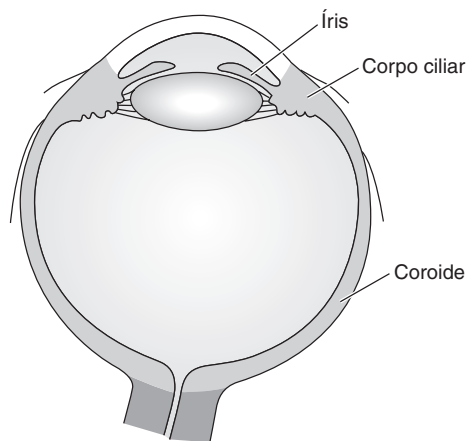



Fig. 7.1 O trato uveal consiste em íris, corpo ciliar e coroide.

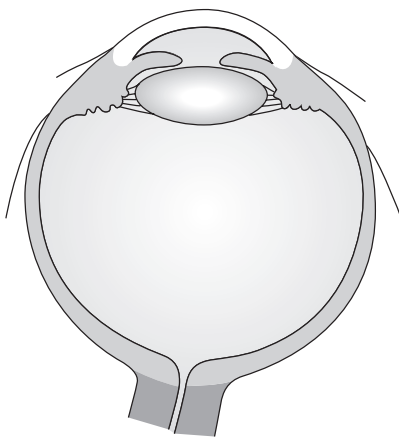



Fig. 7.2 Sinéquia anterior (aderências). A íris periférica adere à córnea. Pode ocorrer glaucoma.

resultar em camadas de células inflamatórias no ângulo inferior (hipópio). A causa mais comum de uveíte com hipópio na América do Norte e na Europa é uveíte associada a HLA-B27, enquanto a causa mais comum de uveíte com hipópio na Ásia é a doença de Behçet e a causa mais frequente de hipópio nas comunidades agrícolas nas regiões mais úmidas dos países em desenvolvimento é a leptospirose. A íris deve ser examinada com cuidado para detecção de evidências de atrofia ou transiluminação positivas, que pode ocorrer em um padrão setorial ou irregular no caso de ocorrência de infecção por herpes simples ou herpes zoster, ou difusamente na iridociclite heterocrômica de Fuchs. A presença de sinéquia anterior ou posterior (Figs. 7.2 a 7.4) também deve ser observada, já que isto pode predispor o paciente a glaucoma.

Uveíte intermediária, também chamada ciclite, uveíte periférica ou *pars planitis*, é o segundo tipo mais comum de inflamação intraocular. A marca da uveíte intermediária é a inflamação vítrea. A uveíte intermediária geralmente é bilateral e tende a acometer pacientes no final da adolescência ou no início da vida adulta. Os homens são mais comumente acometidos do que as mulheres. Os sintomas típicos incluem moscas volantes e visão embaçada. Dor, fotofobia e vermelhidão são geralmente ausentes ou mínimos, embora estes sintomas possam ser mais proeminentes no início. O achado mais marcante ao exame é a vitreíte, frequentemente acompanhada de condensados vítreos, em flutuação livre, como "bolas de neve", em camadas sobre a *pars* plana e o corpo ciliar como "bancos de neve". Pode haver uma discreta inflamação da câmara anterior, mas se for significativa, a inflamação é mais apropriadamente denominada uveíte difusa ou panuveíte (ver adiante). A causa da uveíte intermediária é desconhecida na grande maioria dos pacientes, embora a sarcoidose e a esclerose múltipla sejam responsáveis por 10 a 20% dos casos, e a sífilis e a tuberculose, embora raras, devem ser descartadas em todos os pacientes. As complicações mais comuns da uveíte

Quadro 7.1 Diferenciação entre uveíte granulomatosa e não-granulomatosa

	Não-granulomatosa	**Granulomatosa**
Início	Agudo	Insidioso
Dor	Acentuada	Nenhuma ou mínima
Fotofobia	Acentuada	Leve
Embaçamento visual	Moderado	Acentuado
Injeção ciliar	Acentuada	Leve
Precipitados ceráticos	Brancos finos	Cinza e grandes ("gordura de carneiro")
Pupila	Pequena e irregular	Pequena e irregular (variável)
Sinéquia posterior	Algumas vezes	Algumas vezes
Nódulos da íris	Nenhum	Algumas vezes
Local	Anterior	Anterior, posterior ou difusa
Evolução	Aguda	Crônica
Recorrência	Comum	Algumas vezes

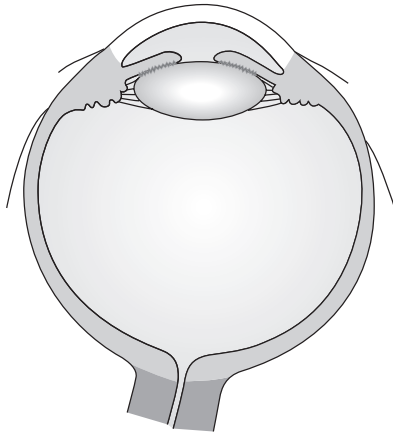



Fig. 7.3 Sinéquia posterior. A íris adere ao cristalino. Podem ocorrer seclusão pupilar, íris bombé e glaucoma.

intermediária incluem edema macular cistoide, vasculite retiniana e neovascularização do disco óptico.

Uveíte posterior inclui retinite, coroidite, vasculite retiniana e papilite, que podem ocorrer isoladamente ou em combinação. Os sintomas tipicamente incluem moscas volantes, perda de campo visual ou escotomas, ou redução da acuidade visual, que pode ser grave. O descolamento de retina, apesar de raro, ocorre mais comumente na uveíte posterior e pode ser tracional, regmatogênico ou de natureza exsudativa.

B. Exames Laboratoriais

Os exames laboratoriais geralmente não são necessários para pacientes que apresentam uveíte leve e história recente de traumatismo ou cirurgia — ou claras evidências de infecção por herpesvírus simples ou herpes zoster, tais como dermatite vesicular concomitante, ceratite dendrítica ou disciforme ou atrofia setorial da íris. O exame laboratorial também pode ser adiado para pacientes jovens até de meia-idade, saudáveis e assintomáticos em outros aspectos, com um primeiro episódio de irite ou iridociclite não-granulomatosa aguda, unilateral, leve a moderadamente grave que responde prontamente ao tratamento com corticosteroides tópicos e cicloplégicos. Contudo, os pacientes que apresentam uveíte recorrente, grave, bilateral, granulomatosa, intermediária, posterior ou difusa deverão ser submetidos a exame, e o mesmo deve acontecer com qualquer paciente cuja uveíte não responde imediatamente ao tratamento-padrão. O exame para sífilis deve incluir tanto um Exame Laboratorial para Doença Venérea (VDRL) quanto reagina plasmática rápida (RPR) e um exame mais específico para anticorpos antitreponema, como os exames FTA-ABS ou MHA-TP. Tuberculose e sarcoidose devem ser descartadas por meio de exames de raios X e testes cutâneos que utilizam tanto o derivado proteico purificado (PPD) quanto controles de anergia, como caxumba e cândida. Uma história remota de recebimento de vacina BCG não deve impedir exames de PPD, uma vez que o exame pode tornar-se negativo (menos de 5 mm de resposta) por um período de 5 anos após a vacinação. Os exames para outras doenças além de sífilis, tuberculose e sarcoidose devem ser solicitados de acordo com os achados encontrados após anamnese ou identificados pelo exame físico. Os exemplos podem incluir uma titulação de anticorpo antinuclear (FAN, na sigla em inglês) em uma criança pequena com iridociclite crônica e artrite com suspeita de artrite idiopática juvenil; um exame de antígeno de histocompatibilidade de HLA-B27 para pacientes com artrite, psoríase, uretrite ou sintomas compatíveis com doença inflamatória intestinal; ou títulos de IgG e IgM de toxoplasmose para um paciente com uveíte difusa unilateral e retinocoroidite focal.

Diagnóstico diferencial

O diagnóstico diferencial para hiperemia ocular e redução da visão é extenso e vai um pouco além do âmbito desta breve revisão. No entanto, as entidades comumente confundidas com uveíte incluem conjuntivite, distinguida pela presença de secreção e hiperemia que envolve tanto a conjuntiva palpebral quanto a bulbar; ceratite, distinguida pela presença de coloração ou defeitos epiteliais ou por espessamento ou infiltrado estromal; e glaucoma agudo de ângulo fechado, associado a aumento acentuado da pressão intraocular, edema e embaçadação corneana e um ângulo estreito da câmara anterior, frequentemente mais bem visualizado no olho não-envolvido. (Ver o quadro ao final do livro.)

Complicações e sequelas

A uveíte anterior pode produzir tanto sinéquias anteriores como posteriores (Figs. 7.2 a 7.4). As sinéquias

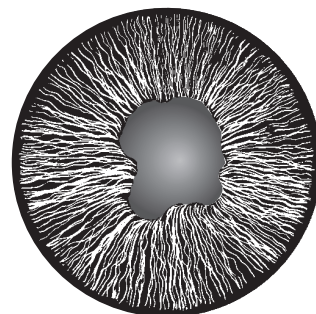



Fig. 7.4 Sinéquia posterior (vista anterior). A íris adere ao cristalino em vários locais em consequência de inflamação anterior, causando irregularidades pupilares. O tratamento adequado com corticosteroides e agentes cicloplégicos frequentemente pode evitar esse tipo de sinéquia.

anteriores podem impedir o fluxo aquoso no ângulo da câmara e causar glaucoma. As sinéquias posteriores, quando extensas, podem causar glaucoma de ângulo fechado secundário por meio da produção de seclusão pupilar e abaulamento da íris para a frente (íris bombé). O uso precoce e agressivo de corticosteroides e ciclopégicos diminui a probabilidade de ocorrência dessas complicações.

Tanto a inflamação da câmara anterior como a da posterior promovem espessamento e opacificação do cristalino. No início da doença, isto pode causar um simples desvio no erro refrativo, em geral em direção à miopia. Contudo, com o tempo, a catarata evolui e frequentemente limita a visão, mesmo com melhor correção. O tratamento envolve a remoção da catarata, mas este deve ser realizado apenas quando a inflamação intraocular está bem controlada, uma vez que o risco de complicações intraoperatórias e pós-operatórias é maior em pacientes com uveíte ativa. O uso agressivo de corticosteroides locais e sistêmicos em geral é necessário antes, durante e após a cirurgia de catarata nesses pacientes.

O edema macular cistoide é uma causa comum de perda visual em pacientes com uveíte e pode ser observado nos casos de uveíte anterior ou intermediária grave. O edema macular de longa duração ou recorrente pode provocar perda permanente da visão devida a degeneração cistoide. Tanto a angiofluoresceinografia como a tomografia de coerência óptica podem ser utilizadas para diagnosticar o edema macular cistoide e monitorar sua resposta ao tratamento.

Os descolamentos de retina, como as formas tracional, regmatogênica e exsudativa, ocorrem raramente em pacientes que têm uveíte posterior, intermediária ou difusa. O descolamento de retina exsudativo sugere inflamação coroidal significativa e ocorre mais comumente em associação a síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, oftalmia simpática e esclerite posterior ou em associação com retinite ou vasculite retiniana graves.

Tratamento

Os corticosteroides e agentes cicloplégicos/midriáticos são a base do tratamento para uveíte. Deve-se ter cuidado para descartar um defeito epitelial e uma ruptura do globo quando há história de traumatismo e para verificar a sensibilidade da córnea e a pressão intraocular para descartar infecção por herpes simples ou por herpes-zoster. O tratamento tópico agressivo com acetato de prednisolona a 1%, uma ou duas gotas no olho acometido a cada 1 ou 2 h, enquanto acordado, em geral promove um bom controle da inflamação anterior. O acetato de prednisolona é uma suspensão e precisa ser agitada 30 a 40 vezes antes de cada utilização. Homatropina, 2 a 5%, utilizada 2 a 4 vezes/dia, ajuda a evitar a formação de sinéquias e reduz o desconforto devido a espasmo ciliar.

A inflamação não-infecciosa intermediária, posterior e difusa responde melhor a injeções subtenonianas de acetato de triancinolona, geralmente 1 mℓ (40 mg) administrado superotemporalmente. O acetato de triancinolona intraocular, 0,1 mℓ (4 mg), ou a prednisona oral, 0,5 a 1,5 mg/kg/dia, também podem ser eficazes. Os agentes poupadores de corticosteroides, tais como metotrexato, azatioprina, micofenolato de mofetila, ciclosporina, tacrolimo, ciclofosfamida ou clorambucila, frequentemente são necessários para o tratamento das formas graves ou crônicas de inflamação não-infecciosa, sobretudo quando existe envolvimento sistêmico. O tratamento concomitante para causas infecciosas específicas de uveíte é indicado tal como descreve o Quadro 7.2.

Complicações do tratamento

A catarata e o glaucoma são as complicações mais comuns da terapia com corticosteroides. Os agentes cicloplégicos enfraquecem a acomodação e podem ser particularmente preocupantes para pacientes com menos de 45 anos de idade. Pelo fato de os corticosteroides ou agentes imunossupressores não-esteróides orais poderem causar inúmeras complicações sistêmicas, a dosagem e o monitoramento são mais bem realizados em estreita colaboração com um clínico geral, reumatologista ou oncologista.

Evolução e prognóstico

A evolução e o prognóstico do uveíte dependem, de modo geral, da gravidade, da localização e da causa da inflamação. Em geral, a inflamação grave pode levar mais tempo para ser tratada e tem maior probabilidade de causar dano ocular e perda da visão do que a inflamação leve ou moderada. Além disso, a uveíte anterior tende a reagir mais rapidamente do que a uveíte intermediária, posterior ou difusa. O envolvimento retiniano, coroidal ou do nervo óptico tende a ser associado a um prognóstico sombrio.

UVEÍTE ANTERIOR (Quadro 7.3)

1. Uveíte associada a doença articular

Cerca de 20% das crianças com a forma pauciarticular de **artrite idiopática juvenil** (AIJ) (antes conhecida como artrite reumatoide juvenil [ARJ] nos EUA e artrite crônica juvenil [ACJ] no Reino Unido) desenvolvem uma iridociclite não-granulomatosa bilateral crônica. As meninas são acometidas quatro a cinco vezes mais comumente do que os meninos. Uveíte associada a AIJ geralmente é detectada aos 5 a 6 anos de idade, após aparecimento insidioso de catarata (leucocoria), uma diferença na cor dos dois olhos (heterocromia), uma diferença no tamanho ou no formato da pupila (anisocoria) ou desalinhamento ocular (estrabismo). Com frequência, esses achados são primeiramente observados a um exame de triagem da visão realizado na escola. Não existe uma correlação entre o início da artrite e o da uveíte, que pode

Quadro 7.2 Tratamento da uveíte granulomatosa

	Quimioterapia anti-infecciosa	Uso de corticosteroides
Toxoplasmose	Se a visão central estiver ameaçada, administrar pirimetamina, 75 mg VO como dose de ataque por 2 dias, seguida de 25 a 50 mg 1 vez/dia durante 4 semanas, em combinação com trissulfapirimidinas (sulfadiazina, sulfamerazina e sulfametazina, 0,167 g de cada por comprimido), 2 g VO como dose de ataque, seguida de 0,5 a 1 g 4 vezes/dia durante 4 semanas. Se ocorrer uma queda no leucograma ou na contagem de plaquetas durante o tratamento, administrar ácido folínico (leucovorina), 1 mℓ IM 2 vezes/semana ou 3 mg VO 2 vezes/semana. Abordagem quimioterapêutica alternativa para toxoplasmose ocular: clindamicina, 300 mg VO 4 vezes/dia com sulfonamidas (como anteriormente), ou espiramicina, 1 g 3 vezes/dia, ou minociclina, 100 mg/dia VO durante 3 a 4 semanas.	Se a resposta não for favorável após 2 semanas, continuar a terapia anti-infecciosa e administrar corticosteroides sistêmicos (p. ex., prednisona, 0,5 mg/kg/dia com redução gradual durante 3 a 4 semanas). Os corticosteroides podem ativar os micro-organismos da toxoplasmose, mas são administrados como um risco calculado para controlar a resposta inflamatória quando ela ameaça a visão. Nunca se deve parar a terapia anti-infecciosa antes de parar os corticosteroides.
Tuberculose	Isoniazida, 300 mg/dia VO, rifampicina, 450 a 600 mg/dia VO, e piridoxina, 50 mg/dia VO, por 6 a 9 meses; com etambutol, 15 mg/kg/dia VO, e pirazinamida, 1,5 a 2 g/dia VO nos 2 primeiros meses.	Se não ocorrer resposta favorável em 6 semanas, continuar a terapia antimicobacteriana e administrar corticosteroides sistêmicos (p. ex., prednisona, 0,5 a 1 mg/kg/dia, com redução gradual quando a resposta permitir).
Sarcoidose	Tratar com corticosteroides e midriáticos locais e, durante os estágios ativos, com corticosteroides sistêmicos tais como a prednisona, 0,5 a 1 mg/kg/dia, com redução gradual conforme a resposta permitir. Aplicam-se as contraindicações comuns da terapia com corticosteroides sistêmicos.	
Oftalmia simpática	Tratar com corticosteroides e cicloplégicos locais e com corticosteroides sistêmicos em doses elevadas (p. ex., prednisona, 1 a 1,5 mg/kg/dia). As contraindicações comuns à terapia com corticosteroides sistêmicos são aplicáveis, e os fármacos podem ser necessários em doses mais altas e por um período mais longo. Portanto, o tratamento dos efeitos colaterais frequentemente é mais difícil. A azatioprina pode ser útil na redução da dose necessária de corticosteroides. Em casos graves que não respondem aos corticosteroides, o tratamento com agentes citotóxicos, tais como clorambucila e ciclofosfamida, e outros imunossupressores, como a ciclosporina, tem atingido algum sucesso. *Atenção*: o leucograma e a contagem de plaquetas têm de ser cuidadosamente monitorados nesses pacientes, e esses fármacos não devem ser utilizados sem cuidadosa consideração.	

preceder o início de artrite em até 10 anos. O joelho é a articulação mais comumente envolvida. Os principais sinais da doença são células e *flare* na câmara anterior, precipitados ceráticos de tamanho pequeno a médio com ou sem partículas de fibrina sobre o endotélio, sinéquia posterior, que frequentemente progridem para seclusão pupilar e catarata. Ceratopatia em faixa, glaucoma secundário e edema macular cistoide também podem estar presentes e causar perda da visão. Os pacientes sob suspeita de AIJ devem ser avaliados por um reumatologista e submetidos a exame para detecção de FAN positivo.

O tratamento de uveíte associada a AIJ é desafiador. Corticosteroides tópicos, agentes anti-inflamatórios e agentes cicloplégicos/midriáticos são todos valiosos. Nos casos resistentes, a imunossupressão sistêmica com agentes imunossupressores não-corticosteroides, como metotrexato e micofenolato de mofetila, pode ser necessária para controlar a doença. A cirurgia de catarata está associada a um risco relativamente elevado de exacerbações pós-operatórias e o implante de lente intraocular geralmente é contraindicado.

Até 50% dos pacientes com **espondilite anquilosante** desenvolvem uveíte anterior. Existe uma preponderância acentuada para os homens. Em termos de gravidade, a uveíte pode variar de leve a grave e frequentemente produz dor, fotofobia e visão embaçada. Em geral, há presença de injeção ciliar. Os precipitados ceráticos, embora em geral presentes, nunca são granulomatosos, e os nódulos da íris não ocorrem. Sinéquia posterior, sinéquia anterior periférica, catarata e glaucoma são complicações comuns após crises de inflamação graves, recorrentes ou malcontroladas. Edema macular é incomum, mas pode ocorrer quando a inflamação é grave e envolve o vítreo. A recorrência é comum e pode envolver um ou outro olho, embora o envolvimento bilateral simultâneo seja atípico. O antígeno de histocompatibilidade HLA-B27 está presente em aproximadamente 50% dos pacientes com irite ou iridociclite não-granulomatosas agudas observadas em centros terciários de referência, mas pode ser de até 90% na prática na comunidade. Desses pacientes com uveíte anterior, que são positivos para HLA-B27, quase metade irá apresentar uma complicação não-ocular da doença — mais comumente espondilite anquilosante, mas também artrite psoriásica, doença de Reiter e doença inflamatória intestinal. As radiografias sacroilíacas e a colonoscopia podem às vezes confirmar diagnósticos clínicos.

Quadro 7.3 Causas de uveíte anterior

Autoimune
- Artrite idiopática juvenil
- Espondilite anquilosante
- Síndrome de Reiter
- Colite ulcerativa
- Uveíte induzida pelo cristalino
- Sarcoidose
- Doença de Crohn
- Psoríase

Infecções
- Sífilis
- Tuberculose
- Hanseníase
- Herpes-zoster
- Herpes simples
- Oncocercose
- Leptospirose

Malignidades
- Síndrome mascarada
  - Retinoblastoma
  - Leucemia
  - Linfoma
  - Melanoma maligno

Outras
- Idiopática
- Uveíte traumática, incluindo ferimentos penetrantes
- Descolamento de retina
- Iridociclite heterocrômica de Fuchs
- Crise glaucomatociclítica (síndrome de Posner-Schlossman)

2. Iridociclite heterocrômica de Fuchs (Síndrome de uveíte de Fuchs)

A iridociclite heterocrômica de Fuchs é incomum, sendo responsável por menos de 5% do total de casos de uveíte. O início é tipicamente insidioso durante a terceira ou quarta décadas de vida. Hiperemia, dor e fotofobia são mínimas. Os pacientes geralmente se queixam de embaçamento visual secundário à catarata. A heterocromia da íris, mais bem analisada com iluminação natural, pode ser sutil e frequentemente é mais evidente sobre o músculo esfíncter da íris. Os precipitados ceráticos são frequentemente pequenos, estrelados e dispersos por todo o endotélio. Teleangectasias podem ser observadas no ângulo da câmara sob gonioscopia. Sinéquias posteriores são incomuns, embora possam ocorrer em alguns pacientes após cirurgia de catarata. Uma vitreíte pode estar presente em 10 a 20% dos pacientes. Embora a perda de pigmento estromal tenda fazer os olhos fortemente pigmentados parecerem hipocrômicos, a atrofia estromal que acomete a íris levemente colorida pode, na verdade, revelar epitélio pigmentado subjacente na superfície posterior da íris, causando hipercromia paradoxal. Patologicamente, a íris e o corpo ciliar apresentam atrofia moderada com despigmentação irregular e infiltração difusa de linfócitos e células plasmáticas.

Subsequentemente, desenvolve-se catarata na maioria dos pacientes, enquanto o glaucoma é menos comum, mas pode ocorrer em 10 a 15% dos casos. O prognóstico é bom. A cirurgia de catarata geralmente pode ser realizada sem complicações e a maioria dos pacientes com glaucoma pode ser tratada apenas com medicamentos tópicos.

3. Uveíte induzida pelo cristalino

A uveíte induzida pelo cristalino (facogênica) é uma doença autoimune dirigida contra antígenos do cristalino. Não existem dados atuais para fundamentar a implicação de que o material do cristalino em si é tóxico, por isso a expressão "uveíte facotóxica" deve ser evitada. O caso clássico ocorre quando o cristalino desenvolve uma catarata hipermadura e a cápsula do cristalino deixa vazar material do cristalino nas câmaras posterior e anterior. Esse material desencadeia uma reação inflamatória caracterizada pelo acúmulo de células plasmáticas, fagócitos mononucleares e algumas células polimorfonucleares. Os sintomas típicos de uveíte anterior de dor, fotofobia e visão embaçada são comuns. A uveíte induzida pelo cristalino também pode ocorrer após traumatismo no cristalino ou cirurgia de catarata com retenção de material do cristalino. O glaucoma facolítico é uma complicação comum. O tratamento definitivo exige a remoção do cristalino. O tratamento concomitante com corticosteroides, agentes cicloplégicos/midriáticos e medicamentos intraoculares redutores da pressão frequentemente é necessário.

UVEÍTE INTERMEDIÁRIA (CICLITE, UVEÍTE PERIFÉRICA, *PARS PLANITIS*)

A uveíte intermediária acomete principalmente a zona intermediária do olho — corpo ciliar, principalmente a *pars* plana, a retina periférica e o vítreo. A causa é desconhecida na maioria dos casos, embora sífilis, tuberculose, doença de Lyme e sarcoidose devam ser descartadas com os devidos exames laboratoriais e auxiliares adequados. A esclerose múltipla também deve ser considerada. A uveíte intermediária é observada principalmente entre adultos jovens, acomete igualmente homens e mulheres e é bilateral em até 80% dos casos. As queixas comuns incluem moscas volantes e embaçamento visual. Dor, vermelhidão e fotofobia são incomuns, mas podem acompanhar um primeiro ataque grave. O exame adequado do corpo ciliar, da *pars* plana e da retina periférica exige uso de um oftalmoscópio indireto e depressão escleral, o que frequentemente revela condensações vítreas em forma de bolas de neve e bancos de neve. A vasculite retiniana adjacente é comum. A inflamação da câmara anterior é invariavelmente leve e as sinéquias posteriores são incomuns. Catarata subcapsular posterior e edema macular cistoide são as causas mais comuns de diminuição da visão.

Em casos graves, podem ocorrer membranas ciclíticas e descolamentos de retina. Glaucoma secundário é raro. Os corticosteroides são utilizados principalmente no tratamento de edema macular cistoide ou neovascularização da retina. Os corticosteroides tópicos deverão ser tentados durante 3 a 4 semanas para identificação dos pacientes predispostos ao desenvolvimento de hipertensão ocular induzida por corticosteroides. Caso não se observe melhora e a hipertensão ocular não se desenvolva, uma injeção subtenoniana posterior ou intraocular de acetato de triancinolona, 40 mg/mℓ, pode ser eficaz. Em geral, os pacientes com uveíte intermediária respondem bem à cirurgia de catarata.

UVEÍTE POSTERIOR (Quadro 7.4)

A retina, a coroide e o nervo óptico são acometidos por uma variedade de distúrbios infecciosos e não-infecciosos, dos quais os mais comuns estão listados no Quadro 7.4.

A maioria dos casos de uveíte posterior está associada a alguma forma de doença sistêmica. A causa frequentemente pode ser estabelecida com base (1) na morfologia das lesões, (2) no modo de surgimento e na evolução da doença ou (3) na associação com sinais ou sintomas sistêmicos. Outras considerações são a idade do paciente e o envolvimento unilateral ou bilateral. Exames laboratoriais e complementares frequentemente são úteis.

Quadro 7.4 Causas de uveíte posterior

Distúrbios infecciosos
- Vírus
  - CMV, herpes simples, herpes-zoster, rubéola, sarampo
- Bactérias
  - Agentes de tuberculose, brucelose, sífilis endêmica e esporádica; borrelia (doença de Lyme); e vários patógenos Gram-positivos e Gram-negativos disseminados por via hematogênica
- Fungos
  - Cândida, histoplasma, *Cryptococcus*, *Aspergillus*
- Parasitos
  - *Toxoplasma*, *Toxocara*, *Cysticercus*, *Onchocerca*

Distúrbios não-infecciosos
- Distúrbios autoimunes
  - Doença de Behçet
  - Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada
  - Lúpus eritematoso sistêmico
  - Granulomatose de Wegener
  - Oftalmia simpática
  - Vasculite retiniana
- Malignidades
  - Linfoma intraocular
  - Melanoma maligno
  - Leucemia
  - Lesões metastáticas
- Etiologia desconhecida
  - Sarcoidose
  - Coroidite serpiginosa
  - Epiteliopatia pigmentar placoide multifocal aguda
  - Retinocoroidopatia *birdshot*
  - Epiteliopatia pigmentar retiniana
  - Síndrome da mancha branca evanescente múltipla

As lesões do segmento posterior do olho podem ser focais, multifocais, geográficas ou difusas. Aquelas que tendem a causar embaçadação do vítreo sobrejacente devem ser diferenciadas daquelas que dão origem a poucas ou nenhuma célula vítrea. O tipo e a distribuição de opacidades vítreas devem ser descritos. As lesões inflamatórias do segmento posterior geralmente são insidiosas no início, mas algumas podem ser acompanhadas de perda visual abrupta e grave.

Em todo o mundo, as causas mais comuns de retinite em pacientes imunocompetentes são toxoplasmose, sífilis e doença de Behçet, enquanto as causas mais comuns de coroidite são sarcoidose, tuberculose e síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. A papilite inflamatória (neurite óptica) pode ser causada por qualquer uma dessas doenças, mas deve-se suspeitar de esclerose múltipla principalmente quando associada a dor ocular que piora à movimentação (Cap. 14). As causas menos comuns de uveíte posterior incluem linfoma intraocular, síndrome de necrose retiniana aguda, oftalmia simpática e as síndromes dos "pontos brancos evanescentes", como a síndrome de múltiplos pontos brancos evanescentes (MEWDS, na sigla em inglês) ou epiteliopatia placoide multifocal posterior aguda (AMPPE, na sigla em inglês).

Diagnóstico e manifestações clínicas

Os indícios diagnósticos e as manifestações clínicas das síndromes de uveíte posterior mais comumente encontrados são descritos adiante.

A. Idade do Paciente

A uveíte posterior em pacientes com menos de 3 anos de idade pode ser causada por uma "síndrome mascarada", como retinoblastoma ou leucemia. As causas infecciosas de uveíte posterior nessa faixa etária incluem toxoplasmose congênita, toxocaríase e infecções perinatais secundárias a sífilis, citomegalovírus, herpesvírus simples, herpes-zoster ou rubéola.

Na faixa etária de 4 a 15 anos, as causas mais comuns de uveíte posterior são toxoplasmose e toxocaríase. As causas incomuns incluem sífilis, tuberculose, sarcoidose, síndrome de Behçet e síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.

Na faixa etária de 16 a 50 anos, o diagnóstico diferencial para uveíte posterior inclui sífilis, tuberculose, sarcoidose, toxoplasmose, doença de Behçet, síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada e síndrome de necrose retiniana aguda.

Os pacientes com idade superior a 50 anos que se apresentam com uveíte posterior podem ter sífilis, tuberculose, sarcoidose, linfoma intraocular, retinocoroidite

birdshot, síndrome de necrose retiniana aguda, toxoplasmose ou endoftalmite endógena.

B. Lateralidade

A uveíte posterior unilateral favorece um diagnóstico de toxoplasmose, toxocaríase, síndrome de necrose retiniana aguda ou infecção bacteriana ou fúngica endógena.

C. Sintomas

1. Visão reduzida — a redução da acuidade visual pode estar presente em todos os tipos de uveíte posterior, mas especialmente no caso de uma lesão macular ou descolamento de retina. Todos os pacientes devem ser examinados para detecção de um defeito pupilar aferente, que, quando presente, significa disfunção generalizada de nervo óptico ou retiniana.
2. Hiperemia ocular — a hiperemia ocular não é comum em uveíte estritamente posterior, mas pode ser observada na uveíte difusa.
3. Dor — a dor é atípica em uveítes posteriores, mas pode ocorrer na endoftalmite, na esclerite posterior ou na neurite óptica, especialmente quando causada por esclerose múltipla.

D. Sinais

Os sinais importantes no diagnóstico de uveíte posterior incluem formação de hipópio, formação de granuloma, glaucoma, vitreíte, morfologia das lesões, vasculite, hemorragias retinianas e formação de cicatriz.

1. Hipópio — distúrbios do segmento posterior que podem ser associados a inflamação anterior significativa e hipópio incluem sífilis, tuberculose, sarcoidose, endoftalmite endógena, doença de Behçet e leptospirose. Quando isso ocorre, a uveíte é mais apropriadamente denominada difusa ou pan-uveíte.
2. Tipos de uveíte — uveíte granulomatosa anterior pode estar associada a distúrbios que acometem a retina posterior e a coroide, como sífilis, tuberculose, sarcoidose, toxoplasmose, síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada e oftalmia simpática. Por outro lado, a uveíte não-granulomatosa anterior pode estar associada a doença de Behçet, síndrome de necrose retiniana aguda, linfoma intraocular ou síndromes de pontos brancos.
3. Glaucoma — hipertensão ocular aguda em associação com uveíte posterior pode ocorrer com toxoplasmose, síndrome de necrose retiniana aguda causada pelo vírus herpes simples ou varicela zoster, sarcoidose ou sífilis.
4. Vitreíte — a uveíte posterior é frequentemente associada a vitreíte, geralmente devida a vazamento do foco inflamatório, de vasos da retina ou da papila do nervo óptico. Vitreíte grave tende a ocorrer com infecções que envolvam o polo posterior, como a retinocoroidite da toxoplasmose ou a endoftalmite bacteriana, enquanto inflamação leve a moderada geralmente ocorre com distúrbios inflamatórios retinianos ou coroidais externos primários. A coroidite serpiginosa e suposta histoplasmose ocular geralmente são acompanhadas de pouca ou nenhuma vitreíte.
5. Morfologia e localização das lesões
a. Retina — a retina é o principal alvo de muitos tipos de agentes infecciosos. A toxoplasmose é a causa mais comum de retinite em hospedeiros imunocompetentes. A lesão ativa da toxoplasmose é geralmente observada na companhia de cicatrizes antigas e curadas que podem ser altamente pigmentadas. As lesões podem surgir em uma localização justapapilar e frequentemente dão origem a vasculite retiniana. Em geral, o vítreo fica opaco quando há presença de lesões grandes. Em contrapartida, a infecção da retina por herpesvírus, tais como citomegalovírus e vírus da varicela-zoster, é mais comum em hospedeiros imunocomprometidos. As infecções retinianas pelos vírus da rubéola e do sarampo ocorrem principalmente em recém-nascidos, que tendem a produzir alterações pigmentares difusas que envolvem a parte externa da retina chamadas de retinopatia "sal e pimenta" (ver o Cap. 15).
b. Coroide — a coroide é o principal alvo de processos granulomatosos, como tuberculose e sarcoidose. Os pacientes que têm tuberculose e sarcoidose podem apresentar coroidite focal, multifocal ou geográfica. Tanto a infiltração multifocal quanto a difusa da coroide ocorrem na doença de Vogt-Koyanagi-Harada e na oftalmia simpática. A retinocoroidopatia *birdshot* e a suposta síndrome de histoplasmose ocular, em contrapartida, quase sempre produzem coroidite multifocal.
c. Nervo óptico — a neurite óptica inflamatória primária pode ocorrer por sífilis, tuberculose, sarcoidose, toxoplasmose, esclerose múltipla, doença de Lyme, linfoma intraocular ou infecção sistêmica por *Bartonella henselae* (doença da arranhadura do gato). Descolamento de retina seroso peripapilar e/ou estrela macular frequentemente estão presentes.

E. Traumatismo

Uma história de traumatismo em pacientes com uveíte levanta a possibilidade de corpo estranho intraocular ou oftalmia simpática. O traumatismo cirúrgico, como operações de rotina para catarata e glaucoma, pode introduzir micro-organismos no olho e levar a endoftalmite aguda ou subaguda.

F. Modo de Apresentação

O início da uveíte posterior pode ser agudo e súbito ou lento e insidioso. Doenças do segmento posterior do olho que tendem a apresentar-se com a perda súbita de visão incluem retinocoroidite por toxoplasmose, síndrome de necrose retiniana aguda e endoftalmite bacteriana. A maioria das outras causas de uveíte posterior tem início insidioso.

1. Toxoplasmose ocular

A toxoplasmose é causada por *Toxoplasma gondii*, um protozoário intracelular obrigatório (Fig. 7.5). As lesões

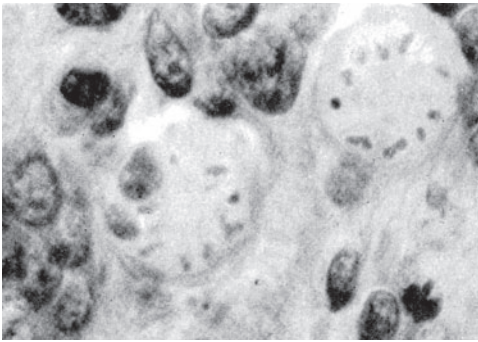



Fig. 7.5 Cistos de toxoplasma na retina. (Cortesia de K Tabbara.)

oculares podem ser adquiridas no útero ou após infecção sistêmica. Os sintomas constitucionais podem ser leves e facilmente despercebidos. Os gatos domésticos e outras espécies de felinos servem como hospedeiros definitivos do parasito. As mulheres suscetíveis que adquirem a doença durante a gravidez podem transmitir a infecção ao feto, para quem pode ser fatal. Fontes de infecção humana incluem oocistos no solo ou transmitidos pela poeira, carne malcozida que contenha bradizoítos (formas encapsuladas do parasito) e taquizoítos (forma proliferativa) transmitidos através da placenta.

Manifestações clínicas

A. Sinais e Sintomas

Os pacientes com retinocoroidite por toxoplasmose apresentam uma história de moscas volantes e embaçamento visual. Em casos graves, pode haver também dor e fotofobia. As lesões oculares consistem em áreas brancas felpudas de retinocoroidite necrótica focal que podem ser grandes ou pequenas e simples ou múltiplas. As lesões edematosas ativas frequentemente são adjacentes a cicatrizes retinianas. Vasculite retiniana e hemorragia podem ser observadas. Edema macular cistoide pode acompanhar lesões na mácula ou próximo dela. A iridociclite é frequentemente observada em pacientes com infecções graves e a pressão intraocular pode estar elevada.

B. Achados Laboratoriais

Um teste sorológico positivo para o *T. gondii* com sinais clínicos compatíveis é considerado diagnóstico. Um aumento na titulação do anticorpo geralmente não é detectado durante reativação, mas uma titulação elevada de IgM fornece fortes evidências de infecção recém-adquirida.

Tratamento

Pequenas lesões na retina periférica não-associadas a vitreíte significativa não requerem tratamento. Em contrapartida, infecções graves ou posteriores em geral são tratadas durante 4 a 6 semanas com pirimetamina, 25 a 50 mg/dia, e trissulfapirimidina, 0,5 a 1 g 4 vezes/dia. Doses de ataque de 75 mg de pirimetamina diariamente durante 2 dias e 2 g de trissulfapirimidina como dose única devem ser administradas no início da terapia. Em geral, também se administram 3 mg de leucovorina de cálcio aos pacientes 2 vezes/semana para evitar depressão da medula óssea. Deve-se realizar um hemograma completo semanalmente durante o tratamento (Quadro 7.2).

Uma abordagem alternativa para o tratamento da toxoplasmose ocular consiste na administração de clindamicina, 300 mg 4 vezes/dia, com trissulfapirimidina, 0,5 a 1 g 4 vezes/dia. A clindamicina causa colite pseudomembranosa em 10 a 15% dos pacientes. Outros antibióticos eficazes na toxoplasmose ocular incluem espiramicina e minociclina. A neovascularização sub-retiniana pode ser tratada com fotocoagulação a *laser* de argônio ou terapia fotodinâmica com verteporfina.

A uveíte anterior associada a toxoplasmose ocular pode ser tratada com corticosteroides tópicos e cicloplégicos. As injeções de corticosteroides perioculares são contraindicadas. Os medicamentos tópicos para glaucoma são ocasionalmente necessários. Os corticosteroides sistêmicos podem ser usados em conjunto com terapia antimicrobiana para lesões inflamatórias que ponham em risco a visão, mas nunca devem ser usados por um período prolongado na ausência de cobertura antimicrobiana.

2. Histoplasmose

Em algumas áreas dos EUA, onde a histoplasmose é endêmica (áreas dos vales dos rios Ohio e Mississípi), o diagnóstico de coroidite devida a suposta histoplasmose ocular é comum. Os pacientes costumam ter um teste cutâneo positivo para histoplasmina e demonstram manchas em "saca-bocado" no fundo de olho posterior ou periférico. Essas manchas são pequenas, irregularmente redondas ou ovais, e em geral centralmente despigmentadas com uma borda finamente pigmentada. Atrofia peripapilar e hiperpigmentação ocorrem com frequência. As lesões maculares podem produzir neovascularização sub-retiniana, uma complicação que deve ser aventada em todo paciente com suposta histoplasmose ocular que apresenta redução da visão ou evidências de líquido sub-retiniano ou hemorragia. A neovascularização sub-retiniana é efetivamente tratada com corticosteroides ou fotocoagulação a *laser* de argônio (ou ambos).

3. Toxocaríase ocular

A toxocaríase resulta de infecção com *Toxocara cati* (um parasito intestinal de gatos) ou *Toxocara canis* (um parasito intestinal de cães). A larva *migrans* visceral é uma infecção sistêmica disseminada que ocorre em crianças pequenas (Quadro 7.5). O envolvimento ocular raramente ocorre na larva *migrans* visceral.

Quadro 7.5 Comparação entre larva *migrans* visceral e ocular

	Larva ***migrans*** visceral	Larva ***migrans*** ocular[1]
Idade média ao início	2 anos	7 anos
Febre	+	–
Sintomas abdominais (dor, náuseas, diarreia)	+	–
Doença pulmonar não-específica	+	–
Hepatosplenomegalia	+	–
Eosinofilia	+	–
Hipergamaglobulinemia	+	–
ELISA (anticorpos séricos anti-*Toxocara*)	+	±
ELISA (anticorpos aquosos *Toxocara*)	–	+
Achados oculares[1]	–	+

[1]Achados oculares de larva *migrans* ocular; pan-uveíte crônica difusa, granuloma de polo posterior ou granuloma periférico.

A toxocaríase ocular pode ocorrer sem manifestações sistêmicas. As crianças adquirem a doença por uma estreita associação com animais domésticos e ao comerem terra contaminada com ovos de toxocara. Os ovos ingeridos formam larvas que penetram na mucosa intestinal e ganham acesso à circulação sistêmica e, finalmente, ao olho. O parasita não infecta o trato intestinal dos seres humanos.

Manifestações clínicas

A. Sinais e Sintomas

A doença geralmente é unilateral. As larvas de toxocara instalam-se na retina e morrem, levando a uma reação inflamatória acentuada e produção local de anticorpos de toxocara. As crianças geralmente são levadas ao oftalmologista por causa da vermelhidão nos olhos, visão embaçada ou pupila esbranquiçada (leucocoria).

São reconhecidas três formas clínicas: (1) um granuloma posterior localizado, geralmente perto da fóvea ou da papila do nervo óptico; (2) um granuloma periférico que envolve a *pars* plana, frequentemente produzindo uma massa elevada que simula o banco de neve de uveíte intermediária e (3) endoftalmite crônica.

B. Achados Laboratoriais

Achados clínicos característicos e um ensaio imunoabsorvente ligado à enzima positivo (ELISA) para anticorpos antitoxocara, mesmo em baixas titulações, confirmam o diagnóstico de toxocaríase ocular. Os ELISA negativos são comuns, mas não excluem a possibilidade de infecção ocular. Os títulos de anticorpos positivos dos fluidos oculares de pacientes sob suspeita de toxocaríase ocular foram demonstrados no caso de um ELISA sérico negativo, mas o exame não está rotineiramente disponível e raramente é necessário.

Tratamento

As injeções sistêmicas ou perioculares de corticosteroides devem ser administradas quando há evidências de inflamação intraocular significativa. A vitrectomia pode ser necessária em pacientes com opacidade vítrea acentuada ou com tração pré-retiniana significativa. O tratamento sistêmico anti-helmíntico não é indicado para doença ocular limitada e, na verdade, pode piorar a inflamação ao produzir morte mais rápida do parasito intraocular.

4. Síndrome da imunodeficiência adquirida

A uveíte é comum em pacientes infectados com o vírus da imunodeficiência humana (HIV), especialmente em estágios avançados da doença quando se desenvolve AIDS (ver o Cap. 15). As contagens de linfócitos T CD4 são um bom preditor do risco de infecções oportunistas, e a maioria ocorre nas contagens inferiores a 100 células/μℓ. A uveíte ocorre mais comumente como infecção do segmento posterior. A retinite por citomegalovírus, uma retinite geográfica frequentemente acompanhada de hemorragia, atingia 30 a 40% dos pacientes HIV-positivos em algum momento no curso da doença, antes do advento da terapia antirretroviral combinada. Outros herpesvírus, como varicela-zoster e herpes simples, podem produzir uma retinite semelhante, mas em geral são rapidamente distinguidos por uma progressão muito rápida. As infecções causadas por outros micro-organismos, como *T. gondii*, *Treponema pallidum*, *Cryptococcus neoformans*, *Mycobacterium tuberculosis* e *Mycobacterium avium-intracellulare,* ocorrem em menos de 5% dos pacientes HIV-positivos, mas devem ser consideradas, sobretudo quando existe uma história de infecção ou exposição, quando há presença de coroidite ou quando a retinite é atípica na aparência ou não responde ao tratamento antiviral. O linfoma intraocular ocorre em menos de 1% dos pacientes HIV positivos, mas deve ser considerado quando a retinite é atípica ou é refratária ao tratamento antiviral, especialmente quando há presença de sintomas neurológicos. O diagnóstico geralmente requer biopsia vítrea.

UVEÍTE DIFUSA (Quadro 7.6)

A expressão "uveíte difusa" é utilizada para designar uma infiltração celular mais ou menos uniforme dos

Quadro 7.6 Causas de uveíte difusa

Sarcoidose
Tuberculose
Sífilis
Oncocercose
Leptospirose
Brucelose
Oftalmia simpática
Doença de Behçet
Esclerose múltipla
Cisticercose
Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada
Síndrome mascarada: retinoblastoma, leucemia
Corpo estranho intraocular retiniano

segmentos anterior e posterior. Os achados associados, tais como retinite, vasculite ou coroidite, podem ocorrer e frequentemente requerem a realização de outros exames diagnósticos. Tuberculose, sarcoidose e sífilis devem ser sempre consideradas em pacientes que têm uveíte difusa. As causas menos comuns incluem oftalmia simpática, síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, síndrome de Behçet, retinocoroidite *birdshot* e linfoma intraocular.

1. Uveíte por tuberculose

A tuberculose pode causar qualquer tipo de uveíte, mas merece consideração especial quando estão presentes precipitados ceráticos granulomatosos ou granulomas da íris ou da coroide. Esses granulomas, ou tubérculos, consistem em células gigantes e epitelioides. A necrose caseosa é típica ao exame histopatológico. Embora se diga que a infecção é transmitida a partir de um foco primário em outra parte do corpo, a tuberculose uveal não é comum em pacientes com tuberculose pulmonar ativa (ver o Cap. 15). A avaliação deverá incluir uma radiografia de tórax e testes cutâneos com PPD e controles positivos, tais como caxumba e cândida. O tratamento deve envolver três ou mais medicamentos antituberculose por 6 a 9 meses (ver o Quadro 7.2).

2. Sarcoidose

A sarcoidose é uma doença granulomatosa crônica de causa desconhecida, que geralmente se apresenta na quarta ou quinta década de vida. O envolvimento pulmonar ocorre em mais de 90% dos pacientes. Praticamente todos os outros sistemas orgânicos podem estar envolvidos, incluindo a pele, ossos, fígado, baço, sistema nervoso central e os olhos. A reação tecidual é muito menos grave do que na uveíte por tuberculose e raramente há ocorrência de caseificação. Anergia em testes cutâneos sustenta o diagnóstico. Quando as glândulas parótidas estão envolvidas, a doença é chamada de febre uveoparotídea ou doença de Heerfordt. Quando as glândulas lacrimais estão envolvidas, a doença é chamada síndrome de Mikulicz.

A uveíte ocorre em aproximadamente 25% dos pacientes com sarcoidose sistêmica. Tal como acontece com a tuberculose, qualquer forma de uveíte pode ocorrer, mas os sarcoides merecem consideração especial quando a uveíte é granulomatosa ou quando há presença de flebite da retina, especialmente em pacientes negros.

O diagnóstico pode ser sustentado por radiografias de tórax, especialmente quando há presença de adenopatia hilar, ou por elevação de enzima sérica conversora de angiotensina, lisozima ou níveis de cálcio. A evidência mais forte vem da demonstração histopatológica de granulomas não-caseosos nos tecidos acometidos, como pulmão ou conjuntiva. No entanto, as biopsias só devem ser coletadas quando as lesões sob suspeita forem claramente evidentes. Uma cintigrafia com gálio da cabeça, do pescoço e do tórax pode fornecer evidências de inflamação subclínica das glândulas lacrimal, parótida ou salivares ou de linfonodos pulmonares paratraqueais.

Corticoterapia administrada logo no início da doença pode ser eficaz, mas as recorrências são comuns. A terapia a longo prazo pode exigir o uso de agentes imunossupressores, como metotrexato, azatioprina ou micofenolato de mofetila (Quadro 7.2).

3. Sífilis

A sífilis é uma causa incomum mas tratável de uveíte. A inflamação intraocular ocorre quase exclusivamente durante os estágios secundário e terciário da infecção. Todos os tipos de uveíte ocorrem. A retinite associada ou neurite óptica são comuns. Atrofia generalizada e hiperplasia do epitélio pigmentar da retina podem ocorrer tardiamente, se não forem tratadas. Os exames devem incluir um dos mais comumente utilizados (e menos dispendiosos) para a produção de anticorpos anticardiolipinas induzidos por *T. pallidum*, como o exame VDRL ou RPR, bem como um exame para os anticorpos mais específicos anti-*T. pallidum*, tais como FTA-ABS ou MHA-TP. Enquanto os exames FTA-ABS e MHA-TP exibem altas sensibilidade e especificidade durante os estágios secundário e terciário da infecção, o VDRL e o RPR podem ser falsos negativos em até 30% dos pacientes que têm doença tardia ou latente. Podem ocorrer resultados falsos positivos no cenário de outras infecções por espiroquetas, cirrose biliar ou doença colaginosa vascular, enquanto os resultados falsos negativos podem ocorrer em pacientes gravemente imunocomprometidos. Pacientes com uveíte e um exame sorológico positivo para sífilis devem ser submetidos a exame de líquor para se descartar neurossífilis. O tratamento consiste em penicilina G aquosa cristalina, 2 a 4 milhões de unidades, administrados por via intravenosa a cada 4 h, durante 10 dias.

4. Oftalmia simpática (Fig. 7.6)

A oftalmia simpática é uma uveíte granulomatosa bilateral rara mas devastadora, que ocorre 10 dias ou

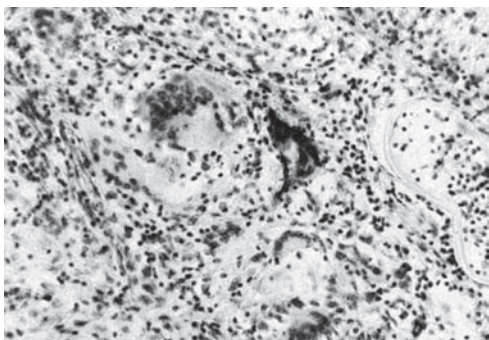



Fig. 7.6 Corte microscópico de células gigantes e linfócitos na oftalmia simpática que envolve a coroide. (Cortesia de R Carriker.)

muitos anos após um ferimento ocular perfurante. Cerca de 90% dos casos ocorrem em um período de 1 ano após a lesão. A causa não é conhecida, mas a doença provavelmente está relacionada com hipersensibilidade a algum elemento das células portadoras de pigmento da úvea. Raramente ocorre após cirurgia intraocular de catarata ou glaucoma sem complicações e ainda menos comumente após endoftalmite.

O olho lesionado, ou estimulado, torna-se inflamado primeiro e o olho contralateral, ou simpatizante, secundariamente. Em geral, os pacientes se queixam de fotofobia, vermelhidão e visão embaçada, embora a presença de moscas volantes possa ser a queixa principal. A uveíte geralmente é difusa. Exsudatos moles branco-amarelados na camada profunda da retina (nódulos de Dalen-Fuchs) são, por vezes, observados no segmento posterior. Descolamentos de retina serosos também ocorrem.

O tratamento recomendado para um olho sem visão gravemente lesionado é a enucleação no prazo de 10 dias após a lesão. O olho simpatizante deve ser tratado agressivamente com corticosteroides sistêmicos ou locais. Outros agentes imunossupressores, como ciclosporina, ciclofosfamida e clorambucila, também podem ser necessários (ver o Quadro 7.2). Sem tratamento, a doença progride inexoravelmente até a completa cegueira bilateral.

UVEÍTE NOS PAÍSES EM DESENVOLVIMENTO

Todas as formas de uveíte mencionadas anteriormente também ocorrem em países em desenvolvimento, e algumas, como toxoplasmose e tuberculose, são relativamente comuns. Além disso, mais de 95% de todos os pacientes HIV-positivos vivem em países em desenvolvimento, em especial na África Subsaariana e no Sudeste Asiático. Nessas regiões, infecções oportunistas sob outros aspectos, tal como retinite por citomegalovírus, estão aumentando a um ritmo alarmante. Algumas causas infecciosas de uveíte merecem menção especial, uma vez que ocorrem quase exclusivamente em pacientes que habitam ou visitam países em desenvolvimento.

1. Leptospirose

A uveíte ocorre em até 10% dos pacientes infectados com a espiroqueta leptospira. Os humanos são hospedeiros acidentais, mais comumente infectados por contato com fontes de abastecimento de água infectadas ou pela ingestão de água infectada. Animais selvagens e domésticos, como roedores, cães, porcos e bovinos, são os hospedeiros naturais e disseminam grande quantidade de micro-organismos infecciosos presentes em sua urina. Agricultores, veterinários e quem trabalha ou nada em áreas agrícolas sujeitas a enchentes estão em risco particularmente elevado.

Manifestações clínicas

A. Sinais e Sintomas

Febre, mal-estar e dor de cabeça são sintomas constitucionais comuns. Insuficiência renal e morte podem ocorrer em até 30% dos pacientes não-tratados. A uveíte pode ser de qualquer tipo, mas em geral é difusa e frequentemente associada a hipópio e vasculite retiniana.

B. Achados Laboratoriais

A cultura de organismos vivos só é possível no início da infecção. Os exames de anticorpos antileptospira sensíveis e específicos estão disponíveis para uso no sangue ou no líquor. Um aumento de quatro vezes na titulação de anticorpos é uma evidência forte de infecção recente.

Tratamento

O tratamento de infecções graves inclui penicilina, 1,5 milhão de unidades por via intravenosa a cada 6 h, durante 10 dias. Infecções menos graves podem ser tratadas com doxiciclina, 100 mg administrados oralmente 2 vezes/dia, durante 7 dias. Os corticosteroides e cicloplégicos tópicos devem ser utilizados em associação com antibioticoterapia para minimizar as complicações de uveíte anterior. A injeção subtenoniana posterior de corticosteroides pode ser necessária para as formas intermediária, posterior ou difusa graves de inflamação.

2. Oncocercose

A oncocercose é causada por *Onchocerca volvulus*. A doença atinge cerca de 15 milhões de pessoas na África e na América Central e é uma das principais causas de cegueira. É transmitida por *Simulium damnosum*, uma mosca negra que cresce em áreas de córregos de fluxo rápido — daí a expressão "cegueira do rio". Microfilárias coletadas da pele pelas moscas amadurecem em

larvas que se tornam vermes adultos em 1 ano. O parasito adulto produz nódulos cutâneos de 5 a 25 mm de diâmetro no tronco, nas coxas, nos braços, na cabeça e nos ombros. As microfilárias causam prurido e a cicatrização das lesões cutâneas pode levar a perda de elasticidade da pele e a áreas de despigmentação.

Manifestações clínicas

A. Sinais e Sintomas

Os nódulos cutâneos podem ser observados. A córnea revela ceratite numular e ceratite esclerosante. As microfilárias que nadam ativamente na câmara anterior parecem fios de prata. A morte das microfilárias provoca uma intensa reação inflamatória e uveíte, vitreíte e retinite graves. Pode-se observar retinocoroidite focal. A atrofia óptica pode desenvolver-se secundariamente a glaucoma.

B. Achados Laboratoriais

O diagnóstico de oncocercose é realizado por biopsia cutânea e exame microscópico à procura de microfilárias vivas.

Tratamento

O tratamento preferido para oncocercose é com nodulectomia e ivermectina. Dietilcarbamazina e suramina têm toxicidade significativa e devem ser usadas somente quando a ivermectina não está disponível.

A grande vantagem da ivermectina sobre a dietilcarbamazina é que uma única dose oral de 100 ou 200 μg/kg reduz a carga parasitária na pele e câmara anterior mais lentamente e, portanto, com uma redução significativa das reações sistêmicas e oculares. A redução também persiste por mais tempo.

A dose mínima eficaz ainda precisa ser determinada. Uma dose de 100 μg/kg pode ser tão eficaz quanto 200 μg/kg e está associada a menor número de efeitos colaterais leves e transitórios: febre, cefaleia etc. O tratamento é repetido em 6 ou 12 meses.

O tratamento tópico com corticosteroides e cicloplégicos é útil para uveíte.

3. Cisticercose

A cisticercose é uma causa comum de morbidade ocular grave. A doença é endêmica no México e em outros países das Américas Central e do Sul, e ocorre envolvimento ocular em cerca de 33% dos pacientes. É causada tanto pela ingestão de ovos de *Taenia solium*, quanto por peristaltismo reverso em casos de obstrução intestinal causada por tênias adultas. Os ovos maduros e embriões penetram na mucosa intestinal, ganhando assim acesso à circulação. A larva (*Cysticercus cellulosae*) é a tênia mais comum que invade o olho humano.

Manifestações clínicas

As larvas podem atingir o espaço sub-retiniano, produzindo retinite aguda com edema retiniano e exsudatos sub-retinianos ou a cavidade vítrea, onde se desenvolve um cisto translúcido com uma mancha branca densa formada pelo escólex invaginado. As larvas podem viver no olho durante um período de até 2 anos. A morte das larvas no interior do olho conduz a uma reação inflamatória grave. Os movimentos de larvas dentro do tecido ocular podem estimular uma reação inflamatória crônica e fibrose. Em ocasiões raras, a larva pode ser observada na câmara anterior. O envolvimento do cérebro pode causar convulsões. Calcificações focais podem ser observadas no tecido subcutâneo através de radiografias.

Tratamento

O tratamento da cisticercose é por remoção cirúrgica, em geral por vitrectomia via *pars* plana.

TUMORES QUE ENVOLVEM O TRATO UVEAL

Debra J. Shetlar, MD

Vários tumores importantes que podem ser identificados durante o exame oftalmoscópico são discutidos a seguir.

Nevo

Os nevos (Figs. 7.7 e 7.8) em geral são lesões planas com ou sem pigmento que ficam sobre o estroma do tecido. Sobre a face anterior da íris, podem ser observados como "sardas" da íris. Posteriormente, na coroide, podem-se observar áreas pigmentadas planas. É difícil distinguir os

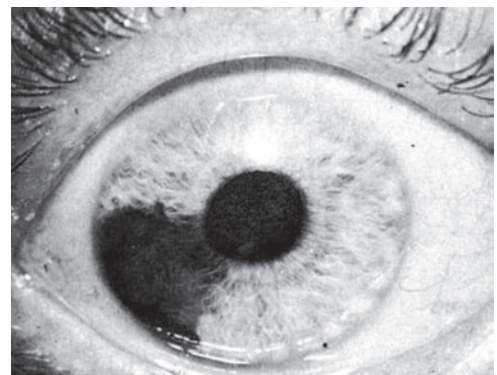



Fig. 7.7 Nevo da íris. (Cortesia de A Rosenberg.)

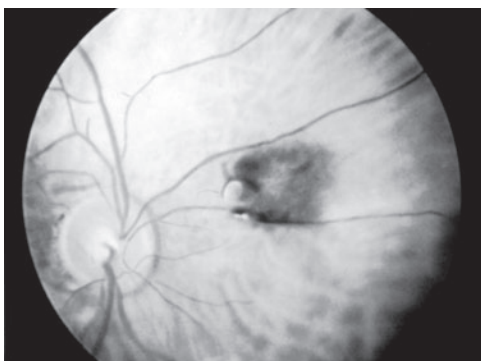



Fig. 7.8 Nevo da coroide. (Foto de Diane Beeston.)

nevos coroideanos grandes dos melanomas malignos. A sua aparência plana e especialmente a sua falta de crescimento em exames seriados repetidos são importantes no diagnóstico diferencial de melanoma maligno.

Devido às dificuldades em diferenciar nevos de melanomas malignos, devem ser feitas fotografias do fundo de olho ou desenhos cuidadosos de todas as lesões suspeitas. A elevação ou espessamento dessas lesões pode ser mais bem avaliada e documentada por ultrassonografia. As observações devem ser feitas periodicamente à procura de mudanças.

Melanocitose ocular e oculodérmica

A hiperpigmentação do tecido devida a uma abundância de melanócitos uveais pigmentados grandes e melanócitos episclerais ocorre tanto na melanocitose ocular quanto na oculodérmica. Os melanócitos localizados na derme profunda conferem à pele ao redor do olho uma cor azulada ou cinza de ardósia na melanocitose oculodérmica (nevo de Ota). Olhos com melanose — particularmente melanose ocular, que é mais comum na população branca — têm um risco ligeiramente aumentado de desenvolver melanomas uveais e orbitários.

Hemangioma da coroide

Os hemangiomas coroidais ocorrem como tumores localizados isolados ou como hamartomas difusos associados à síndrome de Sturge-Weber. A ultrassonografia pode ajudar a distinguir esses tumores de coloração alaranjada de melanomas coroidais amelanóticos. A perda visual pode ocorrer como resultado de descolamento de retina secundário, alterações degenerativas do epitélio pigmentar da retina ou retina sensorial e glaucoma secundário.

Ocasionalmente, os hemangiomas da coroide podem ser tratados com fotocoagulação para limitar a extensão e o grau de descolamento seroso associado da retina. Aqueles que não respondem a fotocoagulação — e, sobretudo, os tumores mais difusos — podem requerer radioterapia. Para tumores associados a glaucoma doloroso intratável, pode ser necessária a enucleação.

Meduloepiteliomas do corpo ciliar

Os meduloepiteliomas benignos e malignos são tumores raros que podem surgir a partir do epitélio do corpo ciliar, que é a extensão anterior da retina (ver o Cap. 10) e, portanto, não são verdadeiramente tumores do trato uveal. Aqueles com um ou mais elementos heteroplásicos, como cartilagem hialina, tecido cerebral ou rabdomioblastos, são chamados meduloepiteliomas teratoides. Aqueles que surgem logo após o nascimento podem infiltrar a área ao redor do cristalino e produzir um reflexo pupilar branco semelhante àquele que se observa nos olhos com retinoblastoma.

Melanoma maligno

Estima-se que o melanoma maligno intraocular ocorra em 0,02 a 0,06% do total da população de pacientes com problemas oculares nos EUA. Esse tipo de melanoma pode envolver qualquer parte do trato uveal e é o tumor maligno intraocular primário mais comum na população branca. É quase sempre unilateral. Cerca de 85% aparecem na coroide (Fig. 7.9), 9% no corpo ciliar e 6% na íris (Fig. 7.10).

Esse tipo de tumor pode ser observado em seus estágios iniciais como um achado incidental durante exames oftalmoscópicos de rotina ou pode causar embaçamento visual devido a envolvimento macular ou descolamento de retina secundário. As metástases transmitidas pelo sangue podem ocorrer a qualquer momento, e o fígado é o local de envolvimento distante mais comum. O glaucoma pode ser uma manifestação tardia.

Histologicamente, esses tumores são compostos por um de dois tipos celulares: células fusiformes, com ou sem nucléolos proeminentes, e células tumorais epitelioides grandes. Os tumores compostos pelas células fusiformes têm bom prognóstico; os tumores com as células epitelioides apresentam um prognóstico pior. Tipos celulares mistos também ocorrem e têm um prognóstico intermediário.

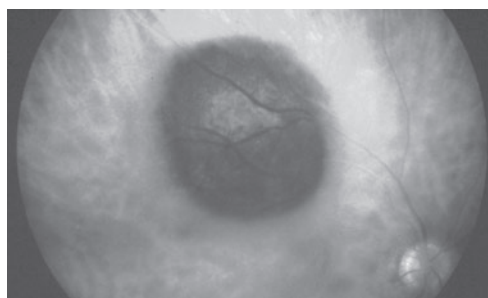



Fig. 7.9 Melanoma maligno da coroide. O disco óptico está no canto inferior direito da foto.

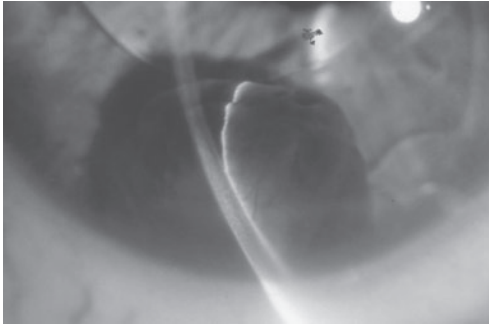



Fig. 7.10 Melanoma pigmentado envolvendo a porção inferior da íris. Há presença de uma lente intraocular de câmara anterior.

Os melanomas intraoculares malignos podem estender-se para os tecidos intraoculares ou para fora do olho através dos canais esclerais ou por invasão intravascular.

As manifestações clínicas são geralmente ausentes, a menos que haja envolvimento da mácula. Nas fases posteriores, o crescimento do tumor pode levar a um descolamento da retina secundário com perda de campo visual. Um tumor localizado na íris pode mudar a cor da íris ou deformar a pupila. Não há ocorrência de dor na ausência de glaucoma ou inflamação.

A maioria dos melanomas malignos intraoculares pode ser visualizada oftalmoscopicamente. Sempre se deve suspeitar de presença de tumor nos olhos com descolamento de retina não-regmatogênico. Uma incidência significativa de melanomas intraoculares foi encontrada em olhos cegos dolorosos; a ultrassonografia irá ajudar a detectá-los.

Tradicionalmente, a enucleação de um olho com um melanoma coroidal era o pilar do tratamento. Recentemente, no entanto, outras formas de tratamento, em especial a ressecção local ou radioterapia com partículas carregadas, tais como íons e prótons de hélio, ou com placas de isótopos radioativos suturados à esclera, têm sido utilizadas para os tumores oculares, com exceção dos maiores. Melanomas muito pequenos (menos de 10 mm de diâmetro) têm um excelente prognóstico e, frequentemente, é impossível distingui-los dos nevos benignos; portanto, a maioria das autoridades defende o não-tratamento desses tumores até que o crescimento inequívoco seja documentado (em geral com mensurações por fotografias em série ou ultrassonografia). Em pacientes com doença metastática, o tempo médio de sobrevida é inferior a 1 ano, o valor da quimioterapia é limitado e o tratamento para o olho acometido é apenas para alívio sintomático.

Melanomas pequenos da íris que não tenham invadido a raiz da íris podem ser observados de maneira segura até o crescimento ser documentado; então, podem ser removidos por iridectomia. As lesões que invadem a raiz da íris e o corpo ciliar podem ser tratadas com iridociclectomia, a menos que o tumor tenha se estendido ao redor da malha trabecular e do canal de Schlemm para formar um melanoma em anel com glaucoma secundário. Melanomas da íris têm um excelente prognóstico; a taxa de mortalidade é inferior a 1%. Cistos da íris, corpos estranhos traumáticos e nódulos inflamatórios também podem simular melanomas.

Metástase coroidal

Devido a seu rico suprimento sanguíneo, a coroide é um local frequente de metástases transmitidas por via hematogênica. Na verdade, as metástases uveais representam o tumor intraocular mais comum (os melanomas coroidais são o tumor intraocular *primário* mais comum). Nas mulheres, o carcinoma de mama é o local mais comum de tumor primário. Nos homens, pulmão, trato geniturinário e gastrintestinal são os principais locais primários. O trato uveal também pode estar envolvido no linfoma sistêmico ou outros processos linfoproliferativos. A metástase para a coroide geralmente torna-se visível em um período de 2 anos após o diagnóstico de malignidade, mas às vezes não se manifesta até muitos anos depois. Ocasionalmente — sobretudo para os carcinomas pulmonares — o surgimento de uma metástase para a coroide pode preceder o diagnóstico de neoplasia primária.

Os sintomas habituais de apresentação de metástase de coroide são redução da visão e fotopsia. O tumor aparece como uma elevação pálida, não-pigmentada da coroide, frequentemente associado a descolamento seroso de retina. Pode haver várias lesões envolvendo um ou ambos os olhos, caso em que o diagnóstico é feito de maneira relativamente fácil. Uma metástase isolada pode ser confundida com um melanoma amelanótico de coroide maligno. Ultrassonografia e biopsia com agulha fina podem auxiliar na diferenciação.

Quimioterapia para a doença metastática concomitante em geral é eficaz contra o componente coroide. Na ausência de outras metástases, a radioterapia local é o tratamento de escolha.

II. ESCLERA

Emmett T. Cunningham, Jr., MD, PhD, MPH

ESCLERAS AZUIS

A esclera normal é branca e opaca, de modo que as estruturas uveais subjacentes não são visíveis. Alterações estruturais das fibras esclerais de colágeno e afinamento da esclera podem permitir que o pigmento uveal subjacente seja observado, conferindo à esclera uma coloração azulada. As escleras azuis também ocorrem em vários

distúrbios que conduzem a alterações nos tecidos conjuntivos, como a osteogênese imperfeita, síndrome de Ehlers-Danlos, pseudoxantoma elástico e síndrome de Marfan (Cap. 15). As escleras azuis são, por vezes, observadas em recém-nascidos normais e em pacientes com ceratocone ou ceratoglobo.

ECTASIA ESCLERAL

A elevação prolongada da pressão intraocular na infância precoce, como pode ocorrer no glaucoma congênito, pode levar ao estiramento e afinamento da esclera. A ectasia escleral também pode ocorrer como uma anomalia congênita que envolve o disco ou que envolve a área macular após inflamação ou lesão da esclera.

ESTAFILOMA

O estafiloma resulta de abaulamento da úvea em direção à esclera ectática. Pode ser anterior, equatorial ou posterior. Os estafilomas anteriores geralmente localizam-se ao longo do corpo ciliar (estafiloma ciliar) (Fig. 7.11) ou entre o corpo ciliar e o limbo (estafiloma intercalar). Os estafilomas equatoriais estão situados no equador e os estafilomas posteriores posteriormente ao equador. Os estafilomas posteriores são mais comumente observados próximos da cabeça do nervo óptico. Os pacientes com estafiloma posterior geralmente têm visão deficiente e alta miopia, embora tenham sido relatados casos de estafiloma peripapilar congênito em pacientes com visão normal ou quase normal. O estafiloma posterior geralmente produz atrofia coroidal e pode estar associado a neovascularização sub-retiniana. O estafiloma deve ser diferenciado de miopia extrema e coloboma central da cabeça do nervo óptico.

ALÇAS NERVOSAS INTRAESCLERAIS DE AXENFELD

As alças do nervo intraescleral são locais de ramificação dos nervos ciliares longos. Eles entram na esclera próximo do corpo ciliar, geralmente 3 a 4 mm posteriormente ao limbo. São mais comumente observados nasalmente, tendem a ser pigmentados e em geral são acompanhados de uma pequena artéria ciliar anterior.

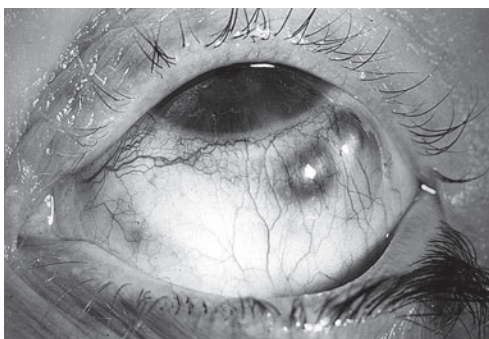



Fig. 7.11 **Estafiloma ciliar.** (Cortesia de P Thygeson.)

INFLAMAÇÃO DA EPISCLERA E DA ESCLERA

Inflamação envolvendo a episclera, a fina camada de tecido conjuntivo vascularizado sobrejacente à esclera, é chamada de episclerite. Em contrapartida, a esclerite refere-se a inflamação primária da esclera em si. A esclerite tende a ser muito mais dolorosa e é mais frequentemente associada a uma infecção sistêmica subjacente ou a doença autoimune.

1. Episclerite

A episclerite é uma inflamação localizada relativamente comum do tecido conjuntivo vascularizado sobrejacente à esclera. Tende a acometer pessoas jovens, geralmente na terceira ou quarta décadas de vida; acomete mulheres três vezes mais frequentemente do que homens e é unilateral em cerca de 66% dos casos. A recorrência é comum. A causa não é conhecida. Um distúrbio local ou sistêmico associado, como rosácea ocular, atopia, gota, infecção ou doença vascular colagenosa, está presente em até 33% dos pacientes.

Os sintomas de episclerite incluem hiperemia e leve irritação ou desconforto. O exame ocular revela congestão episcleral, que pode ser nodular, setorial ou difusa (Fig. 7.12). Não existe qualquer inflamação ou edema da esclera subjacente e ceratite e uveíte são incomuns. A conjuntivite é descartada pela falta de congestão ou secreção conjuntival palpebral.

O distúrbio é benigno e a evolução geralmente é autolimitada em 1 a 2 semanas. Na ausência de uma doença

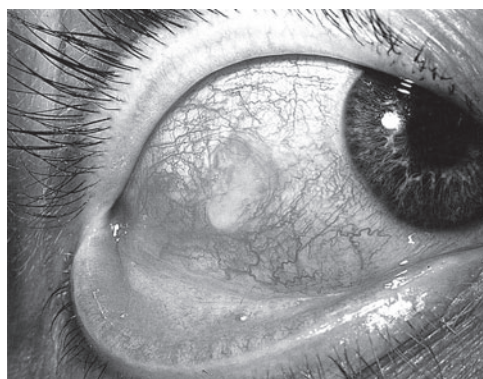



Fig. 7.12 **Episclerite nodular, olho direito.** (Foto de Diane Beeston.)

sistêmica, o tratamento associado deverá incluir lágrimas artificiais resfriadas a cada 4 a 6 h até que a vermelhidão desapareça. No entanto, para os casos associados a um distúrbio local ou sistêmico, pode ser necessário um tratamento mais específico, como, por exemplo, doxiciclina, 100 mg 2 vezes/dia para rosácea; terapia antimicrobiana para tuberculose, sífilis ou infecção por herpesvírus; ou agentes anti-inflamatórios não-esteroides locais ou sistêmicos ou corticosteroides para doença vascular colagenosa.

2. Esclerite

A esclerite é um distúrbio incomum caracterizado por infiltração celular, destruição do colágeno e remodelamento vascular. Estas mudanças podem ser mediadas imunologicamente, ou, menos comumente, resultado de infecção. Traumatismo local pode desencadear a inflamação (Quadro 7.7). Estudos laboratoriais são muitas vezes úteis para identificação de doenças sistêmicas associadas, que ocorrem em até 66% dos pacientes (Quadro 7.8).

A esclerite é bilateral em 33% dos casos e acomete mulheres mais comumente do que homens, em geral na quinta ou sexta décadas de vida. Os pacientes com esclerite quase sempre se queixam de dor, que geralmente é grave e maçante por natureza e tende a acordá-los durante a noite. O globo costuma estar sensível. Com frequência, a acuidade visual é ligeiramente menor e a pressão intraocular pode estar levemente elevada. A ceratite ou uveíte concomitante ocorre em até 33% dos pacientes. Um dos principais sinais clínicos é uma coloração violácea profunda do globo devida a dilatação do plexo vascular profundo da esclera e episclera, que pode ser nodular, setorial ou difusa (Fig. 7.13). O uso do filtro sem vermelho da lâmpada de fenda destaca as alterações vasculares. As áreas avasculares geralmente resultam de uma vasculite oclusiva e predizem um prognóstico ruim. O afinamento escleral frequentemente segue surtos de inflamação. A necrose escleral na ausência de inflamação é chamada escleromalacia perfurante e é observada quase exclusivamente em pacientes com artrite reumatoide.

Quadro 7.7 Causas de esclerite

Doenças autoimunes
- Artrite reumatoide
- Poliarterite nodosa
- Policondrite recidivante
- Granulomatose de Wegener
- Lúpus eritematoso sistêmico
- Pioderma gangrenoso
- Colite ulcerativa
- Nefropatia por IgA
- Artrite psoriásica

Doenças granulomatosas e infecciosas
- Tuberculose
- Sífilis
- Sarcoidose
- Toxoplasmose
- Herpes simples
- Herpes-zoster
- Infecção por pseudomonas
- Infecção estreptocócica
- Infecção estafilocócica
- Aspergilose
- Hanseníase

Outras
- Agentes físicos (radiação, queimaduras térmicas)
- Agentes químicos (queimaduras alcalinas ou ácidas)
- Causas mecânicas (traumatismo, cirurgia)
- Linfoma
- Rosácea

Desconhecidas

Quadro 7.8 Exame laboratorial para esclerite

- Hemograma completo e velocidade de hemossedimentação
- Fator reumatoide sérico (FR)
- Anticorpos antinucleares séricos (FAN)
- Anticorpos citoplasmáticos antineutrofílicos séricos (ANCA)
- PPD, radiografia de tórax
- FTA-ABS, VDRL séricos
- Ácido úrico sérico
- Exame de urina

A **esclerite posterior** geralmente se apresenta com dor e diminuição da visão, com pouca ou nenhuma hiperemia. Vitreíte leve, edema de papila do nervo óptico, descolamento seroso de retina ou pregas coroidais podem estar presentes. O diagnóstico é com base na detecção de espessamento da esclera posterior e da coroide à ultrassonografia ou tomografia computadorizada. O espessamento localizado pode ser confundido com um tumor coroidal à ultrassonografia.

As mesmas associações de doença descritas anteriormente para episclerite também ocorrem com a esclerite,

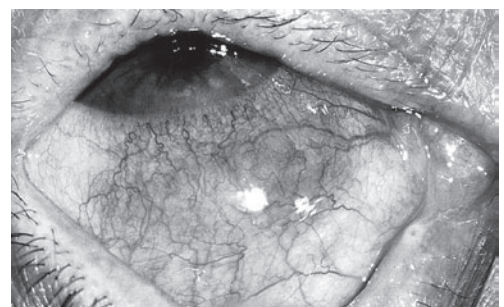



Fig. 7.13 Esclerite nodular, olho esquerdo, associada a artrite reumatoide. (Cortesia de GR O'Connor.)

embora ocorram com maior frequência e tendam a ser mais graves. A incapacidade de controlar a inflamação escleral pode, se for grave, resultar em perfuração. O tratamento inicial da esclerite é feito com agentes anti-inflamatórios sistêmicos não-esteroidais. Indometacina, 75 mg/dia, ou ibuprofeno, 600 mg/dia, podem ser utilizados. Na maioria dos casos, há uma redução quase imediata da dor e subsequente resolução da inflamação. Se não houver resposta em 1 a 2 semanas, ou se o fechamento ou a não-perfusão clinicamente evidente dos vasos episclerais ou dos grandes vasos da substância própria da conjuntiva se tornar aparente, deve-se iniciar prednisona oral, 0,5 a 1,5 mg/kg/dia. Ocasionalmente, a doença grave exige pulsoterapia intravenosa com 1 g de metilprednisolona. Outros agentes imunossupressores também podem ser usados. A ciclofosfamida é particularmente valiosa se a perfuração for iminente. A terapia tópica não é eficaz por si só, mas pode ser útil como adjuvante da terapia sistêmica, em especial quando há presença de uveíte. Deve-se administrar terapia antimicrobiana específica se for identificada uma causa infecciosa. A cirurgia pode ser necessária para reparar perfurações esclerais ou corneanas. A escleromalacia perfurante raramente está associada a perfuração, a menos que ocorra traumatismo ou glaucoma.

DEGENERAÇÃO HIALINA

A degeneração hialina é um achado bastante frequente nas escleras de pessoas com mais de 60 anos de idade. É manifestada por pequenas áreas acinzentadas, redondas, translúcidas que, em geral, têm cerca de 2 a 3 mm de diâmetro e estão localizadas anteriormente à inserção dos músculos retos. Essas lesões não causam sintomas nem complicações.

BIBLIOGRAFIA

Doenças do trato uveal

Andreoli CM, Foster CS: Vogt-Koyanagi-Harada disease. Int Ophthalmol Clin 2006;46:111. [PMID: 16770158]

Becker MD *et al.*: Interferon as a treatment for uveitis associated with multiple sclerosis. Br J Ophthalmol 2005;89:1254. [PMID: 16170111]

Bonfioli AA *et al.*: Intermediate uveitis. Semin Ophthalmol 2005;20:147. [PMID: 16282148]

Bonfioli AA, Curi AL, Orefice F: Fuchs' heterochromic cyclitis. Semin Ophthalmol 2005;20:143. [PMID: 16282147]

Bonfioli AA, Orefice F: Sarcoidosis. Semin Ophthalmol 2005;20:177. [PMID: 16282152]

Damico FM, Kiss S, Young LH: Vogt-Koyanagi-Harada disease. Semin Ophthalmol 2005;20:183. [PMID: 16282153]

Damico FM, Kiss S, Young LH: Sympathetic ophthalmia. Semin Ophthalmol 2005;20:191. [PMID: 16282154]

de Boer J *et al.*: Long-term follow-up of intermediate uveitis in children. Am J Ophthalmol 2006;141:616. [PMID: 16564794]

Green LK, Pavan-Langston D: Herpes simplex ocular inflammatory disease. Int Ophthalmol Clin 2006;46:27. [PMID: 16770152]

Kiss S, Damico FM, Young LH: Ocular manifestations and treatment of syphilis. Semin Ophthalmol 2005;20:161. [PMID: 16282150]

Koo L, Young LH: Management of ocular toxoplasmosis. Int Ophthalmol Clin 2006;46:183. [PMID: 16770162]

Kump LI *et al.*: Visual outcomes in children with juvenile idiopathic arthritis–associated uveitis. Ophthalmology 2006;113:1874. [PMID: 16884776]

Lardenoye CW, van Kooij B, Rothova A: Impact of macular edema on visual acuity in uveitis. Ophthalmology 2006;113:1446. [PMID: 16877081]

Linder R, Hoffmann A, Brunner R: Prevalence of the spondyloarthritides in patients with uveitis. J Rheumatol 2004;31:2226. [PMID: 15517636]

Maca SM *et al.*: Uveitis and neurologic diseases: An often overlooked relationship. Wien Klin Wochenschr 2006;118:273. [PMID: 16810485]

Mauget-Faysse M *et al.*: Verteporfin photodynamic therapy for choroidal neovascularization associated with toxoplasmic retinochoroiditis. Retina 2006;26:396. [PMID: 16603957]

Mohamed Q, Zamir E: Fuchs' uveitis syndrome. Curr Opin Ophthalmol 2005;16:356. [PMID: 16264346]

Prasad AG, Van Gelder RN: Presumed ocular histoplasmosis syndrome. Curr Opin Ophthalmol 2005;16:364. [PMID: 16264347]

Rathinam SR: Ocular manifestations of leptospirosis. J Postgrad Med 2005;51:189. [PMID: 16333191]

Sabrosa NA, Zajdenweber M: Nematode infections of the eye: Toxocariasis, onchocerciasis, diffuse unilateral subacute neu-roretinitis, and cysticercosis. Ophthalmol Clin North Am 2002;15:351. [PMID: 12434484]

Siepmann K *et al.*: Mycophenolate mofetil is a highly effective and safe immunosuppressive agent for the treatment of uveitis: A retrospective analysis of 106 patients. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2006;244:788. [PMID: 16163494]

Stewart JM, Cubillan LD, Cunningham ET Jr: Prevalence, clinical features, and causes of vision loss among patients with ocular toxocariasis. Retina 2005;25:1005. [PMID: 16340531]

Thorne JE *et al.*: Mycophenolate mofetil therapy for inflammatory eye disease. Ophthalmology 2005;112:1472. [PMID: 16061096]

Varma D *et al.*: Tuberculosis: An under-diagnosed aetiological agent in uveitis with an effective treatment. Eye 2006;20:1068. [PMID: 16215543]

Yang P *et al.*: Clinical features of Chinese patients with Fuchs' syndrome. Ophthalmology 2006;113:473. [PMID: 16458965]

Yates PA, Michelson JB: Behcet disease. Int Ophthalmol Clin 2006;46:209. [PMID: 16770164]

Tumores do trato uveal

Collaborative Ocular Melanoma Study results: www.nei.nih.gov/ neitrials/static/study.23.asp.

Damato B: Treatment of primary intraocular melanoma. Expert Rev Anticancer Ther 2006;6:493. [PMID: 16613538]

Damato B, Jones AG: Uveal melanoma:resection techniques. Ophthalmol Clin North Am 2005;18:119. [PMID: 15763197]

Demirci H *et al.*: Uveal metastasis from breast cancer in 264 patients. Am J Ophthalmol 2003;136:264. [PMID: 12888048]

Dendale R *et al.*: Proton beam radiotherapy for uveal melanoma: Results of Curie Institut-Orsay proton therapy center (ICPO). Int J Radiat Oncol Biol Phys 2006;65:780. [PMID: 16647221]

Diener-West M *et al.*: Development of metastatic disease after enrollment in the COMS trials for treatment of choroidal melanoma:

Collaborative Ocular Melanoma Study Group Report No. 26. Arch Ophthalmol 2005;123:1639. [PMID: 16344433]

Isager P *et al.*: Uveal and conjunctival malignant melanoma in Denmark 1943-97: Observed and relative survival of patients followed through 2002. Ophthalmic Epidemiol 2006;13:85. [PMID: 16581612]

Melia M *et al.*: Quality of life after iodine 125 brachytherapy vs enucleation for choroidal melanoma: 5-year results from the Collaborative Ocular Melanoma Study. COMS QOLS Report No. 3. Arch Ophthalmol 2006;124:226. [PMID: 16476893]

Shields CL *et al.*: Clinical factors in the identification of small choroidal melanoma. Can J Ophthalmol 2004;39:351. [PMID: 15327099]

Shields CL, Shields JA: Recent developments in the management of choroidal melanoma. Curr Opin Ophthalmol 2004;15:244. [PMID: 15118513]

Weisbrod DJ *et al.*: Small ciliary body tumors: Ultrasound biomi-croscopic assessment and follow-up of 42 patients. Am J Ophthalmol 2006;141:622. [PMID: 16564795]

Win PH *et al.*: Extended follow-up of small melanocytic choroidal tumors treated with transpupillary thermotherapy. Arch Ophthalmol 2006;124:503. [PMID: 16606875]

Esclera

Afshari NA *et al.*: Inflammatory conditions of the eye associated with rheumatic disease. Curr Rheumatol Rep 2001;3:453. [PMID: 11564378]

Akpek EK *et al.*: Evaluation of patients with scleritis for systemic disease. Ophthalmology 2004;111:51. [PMID: 15019326]

Albini TA *et al.*: Evaluation of subconjunctival triamcinolone for nonnecrotizing anterior scleritis. Ophthalmology 2005;112:1814. [PMID: 16199269]

Lim L, Suhler EB, Smith JR: Biologic therapies for inflammatory eye disease. Clin Experiment Ophthalmol 2006;34:365. [PMID: 16764659]

Okhravi N *et al.*: Scleritis. Surv Ophthalmol 2005;50:351. [PMID: 15967190]

Pavesio CE *et al.*: Systemic disorders associated with episcleritis and scleritis. Curr Opin Ophthlamol 2001;12:471. [PMID: 11734688]

Zamir E *et al.*: A prospective evaluation of subconjunctival injection of triamcinolone acetonide for resistant anterior scleritis. Ophthalmology 2002;109:798. [PMID: 11927443]

Cristalino

8

Richard A. Harper, MD e John P. Shock, MD

O cristalino é uma estrutura notável que funciona, em seu estado normal, para colocar as imagens em foco na retina. Está posicionado imediatamente atrás da íris e é sustentado por **fibras zonulares** que surgem do corpo ciliar. Essas fibras se inserem na região equatorial da cápsula do cristalino. A cápsula é uma membrana basal que envolve o material do cristalino. As células epiteliais próximas do equador do cristalino dividem-se ao longo da vida e diferenciam-se continuamente em novas fibras de cristalino, de maneira que as fibras de cristalino mais velhas são comprimidas em um **núcleo** central; fibras mais novas, menos compactas ao redor do núcleo compõem o **córtex**. Pelo fato de ser avascular e não ter inervação, o cristalino é suprido por nutrientes do humor aquoso. O metabolismo do cristalino é principalmente anaeróbio devido ao baixo nível de oxigênio dissolvido no aquoso.

O olho é capaz de ajustar o foco de objetos distantes para objetos próximos devido à capacidade do cristalino de mudar a forma, fenômeno conhecido como **acomodação**. A elasticidade inerente ao cristalino permite que ele se torne mais ou menos esférico, dependendo da quantidade de tensão exercida pelas fibras zonulares na cápsula do cristalino. A tensão zonular é controlada pela ação do músculo ciliar, que, quando contraído, relaxa a tensão zonular. O cristalino, então, assume um formato mais esférico, que resulta em maior poder dióptrico para trazer os objetos mais próximos para o foco. O relaxamento do músculo ciliar reverte essa sequência de eventos, possibilitando ao cristalino aplanar-se e trazendo assim os objetos mais distantes para o campo de visão. À medida que o cristalino envelhece, seu poder de acomodação é gradualmente reduzido à proporção que sua elasticidade diminui.

FISIOLOGIA DOS SINTOMAS

Os sintomas associados a distúrbios do cristalino são basicamente visuais. Os **sintomas de presbiopia** são causados por uma redução da sua capacidade acomodativa com a idade e resultam em redução da capacidade de executar tarefas de perto. A perda da transparência do cristalino resulta em embaçamento visual indolor tanto para perto como para longe. Se o cristalino estiver parcialmente deslocado (subluxação), devido a causas congênitas, de desenvolvimento ou adquiridas, o embaçamento visual pode ser causado por uma mudança de erro refrativo. A luxação completa do cristalino do eixo visual resulta em um **estado refrativo afácico**; a visão muito turva resulta da perda de mais de 1/3 do poder refrativo do olho, a maioria em decorrência da curvatura da córnea.

O cristalino é melhor avaliado com a pupila dilatada. Uma visão ampliada do cristalino pode ser obtida com uma lâmpada de fenda ou por meio de oftalmoscópio direto de alta definição (+10).

CATARATA

Catarata é qualquer opacidade do cristalino. O envelhecimento é a causa mais comum de catarata, mas muitos outros fatores podem estar envolvidos, como traumatismo, toxinas, doenças sistêmicas (como diabetes), tabagismo e hereditariedade. A catarata relacionada com a idade é uma causa comum de deficiência visual. Estudos transversais colocam a prevalência de catarata em 50% nos indivíduos com idade entre 65 e 74 anos; a prevalência aumenta para cerca de 70% para aqueles acima de 75 anos.

A patogênese da catarata não é totalmente compreendida. No entanto, os cristalinos com catarata caracterizam-se por agregados proteicos que dispersam os raios luminosos e reduzem a transparência. Outras alterações proteicas resultam em coloração amarela ou castanha. Achados adicionais podem incluir vesículas entre as fibras do cristalino ou migração e aumento aberrante das células epiteliais. Fatores que são considerados contribuidores para a formação de catarata incluem dano oxidativo (a partir de reações de radicais livres), lesão por luz ultravioleta e subnutrição. Ainda não foi descoberto um tratamento clínico que retarde ou reverta as alterações químicas subjacentes que ocorrem na formação de catarata. No entanto, algumas evidências recentes sugerem um efeito protetor dos carotenoides dietéticos (luteína), mas estudos que avaliaram o efeito protetor de polivitamínicos produziram resultados conflitantes.

A **catarata madura** é aquela na qual todas as proteínas do cristalino são opacas; a **catarata imatura** tem algumas proteínas transparentes. Se o cristalino absorve água, pode tornar-se **intumescente**. Na **catarata hipermadura**, as proteínas corticais tornaram-se líquidas. Esse líquido pode

escapar através da cápsula intacta, deixando um cristalino encolhido com uma cápsula enrugada. Uma catarata hipermadura na qual o núcleo do cristalino flutua livremente no saco capsular é chamada **catarata morganiana**.

A maioria das cataratas não é visível ao observador casual até que se tornem densas o suficiente para causar perda grave da visão. O exame de fundo de olho torna-se cada vez mais difícil conforme a opacidade do cristalino fica mais densa, até que o reflexo do fundo fique completamente ausente. Nesse estágio, a catarata geralmente é madura e a pupila pode ser branca.

O grau clínico de formação de catarata, supondo-se que nenhuma outra doença ocular esteja presente, é avaliado principalmente pelo teste de acuidade visual de Snellen. De modo geral, a redução da acuidade visual é diretamente proporcional à densidade da catarata. No entanto, alguns indivíduos que apresentam catarata clinicamente significativa, quando avaliados ao oftalmoscópio ou com lâmpada de fenda, enxergam suficientemente bem para realizar atividades normais. Outros apresentam redução da acuidade visual desproporcional ao grau de opacificação do cristalino. Isso é causado por uma distorção da imagem pelo cristalino parcialmente opaco. O Cataract Management Guideline Panel recomenda a análise clínica combinada com acuidade de Snellen como a melhor orientação para indicação de cirurgia, mas reconhece a necessidade de flexibilidade, com a devida atenção a determinadas necessidades funcionais e visuais do paciente, ao ambiente e a outros riscos, sendo que todos podem variar muito.

CATARATA RELACIONADA COM A IDADE (Figs. 8.1 a 8.3)

O processo normal de condensação no núcleo do cristalino resulta em **esclerose nuclear** após a meia-idade. Os primeiros sintomas podem ser melhora da visão de perto sem óculos ("segunda visão"). Isso ocorre devido a um aumento no poder de foco do cristalino central, que cria um aumento miópico (visão de perto) na refração. Outros sintomas podem incluir discriminação precária de cores ou diplopia monocular. A maioria das cataratas nucleares é bilateral mas pode ser assimétrica.

As **cataratas corticais** são opacidades no córtex do cristalino. Alterações na hidratação das fibras do cristalino criam fendas em um padrão radial ao redor da região equatorial. Também tendem a ser bilaterais, mas frequentemente são assimétricas. A função visual é variavelmente afetada, dependendo da proximidade entre as opacidades e o eixo visual.

As **cataratas subcapsulares posteriores** estão localizadas no córtex próximas da cápsula posterior central. Tendem a causar sintomas visuais mais precocemente no seu desenvolvimento devido ao envolvimento do eixo visual. Sintomas comuns incluem *glare* e visão reduzida sob condições de iluminação intensa. Essa opacidade do cristalino também pode resultar de traumatismo, uso de corticosteroides (tópicos ou sistêmicos), inflamação ou exposição a radiação ionizante.

A catarata relacionada com a idade em geral é lentamente progressiva ao longo dos anos e a morte pode ocorrer antes de a cirurgia tornar-se necessária. Se a cirurgia for indicada, a extração do cristalino melhora definitivamente a acuidade visual em mais de 90% dos casos. O restante dos pacientes tem lesão retiniana prévia ou desenvolvem complicações cirúrgicas graves que impedem a melhora significativa da visão (p. ex., glaucoma, descolamento de retina, hemorragia intraocular ou infecção). As lentes intraoculares tornaram os ajustes após cirurgia de catarata muito mais fáceis do que quando havia apenas a disponibilidade de óculos espessos para catarata ou as lentes de contato afácicas.

CATARATA ADQUIRIDA NA INFÂNCIA (Figs. 8.4 e 8.5)

As cataratas adquiridas na infância são divididas em dois grupos: **cataratas congênitas (infantis)**, que estão presentes ao nascimento ou surgem logo depois, e as **cataratas adquiridas**, que ocorrem mais tardiamente e, em geral, estão relacionadas com uma causa específica. Um ou outro tipo pode ser unilateral ou bilateral.

Cerca de 1/3 das cataratas é hereditária, enquanto outro terço é secundária a doenças metabólicas ou infecciosas ou associadas a uma variedade de síndromes. O terço final resulta de causas indeterminadas. As cataratas adquiridas surgem mais comumente após traumatismo, fechado ou penetrante. Outras causas incluem uveíte, infecções oculares adquiridas, diabetes e fármacos.

Manifestações clínicas

A. Catarata Congênita

As opacidades congênitas do cristalino são comuns e com frequência visualmente insignificantes. Uma opacificação parcial ou uma opacificação fora do eixo visual — ou não, suficientemente densa para interferir de maneira significativa na transmissão luminosa — não requer outro tratamento a não ser a observação da evolução. As cataratas congênitas centrais densas requerem intervenção cirúrgica.

A catarata congênita que causa perda visual significativa deve ser detectada precocemente, de preferência na enfermaria para recém-nascidos, pelo pediatra ou pelo médico da família. A catarata branca densa e entumescente pode apresentar-se como leucocoria (pupila branca), observável pelos pais, mas muitas vezes catarata densa pode não ser observada pelos familiares. As cataratas infantis unilaterais que são densas, centrais e maiores que 2 mm de diâmetro podem causar ambliopia por privação permanente se não forem tratadas nos dois primeiros meses de vida e, portanto, requerem tratamento cirúrgico de urgência. Mesmo assim,

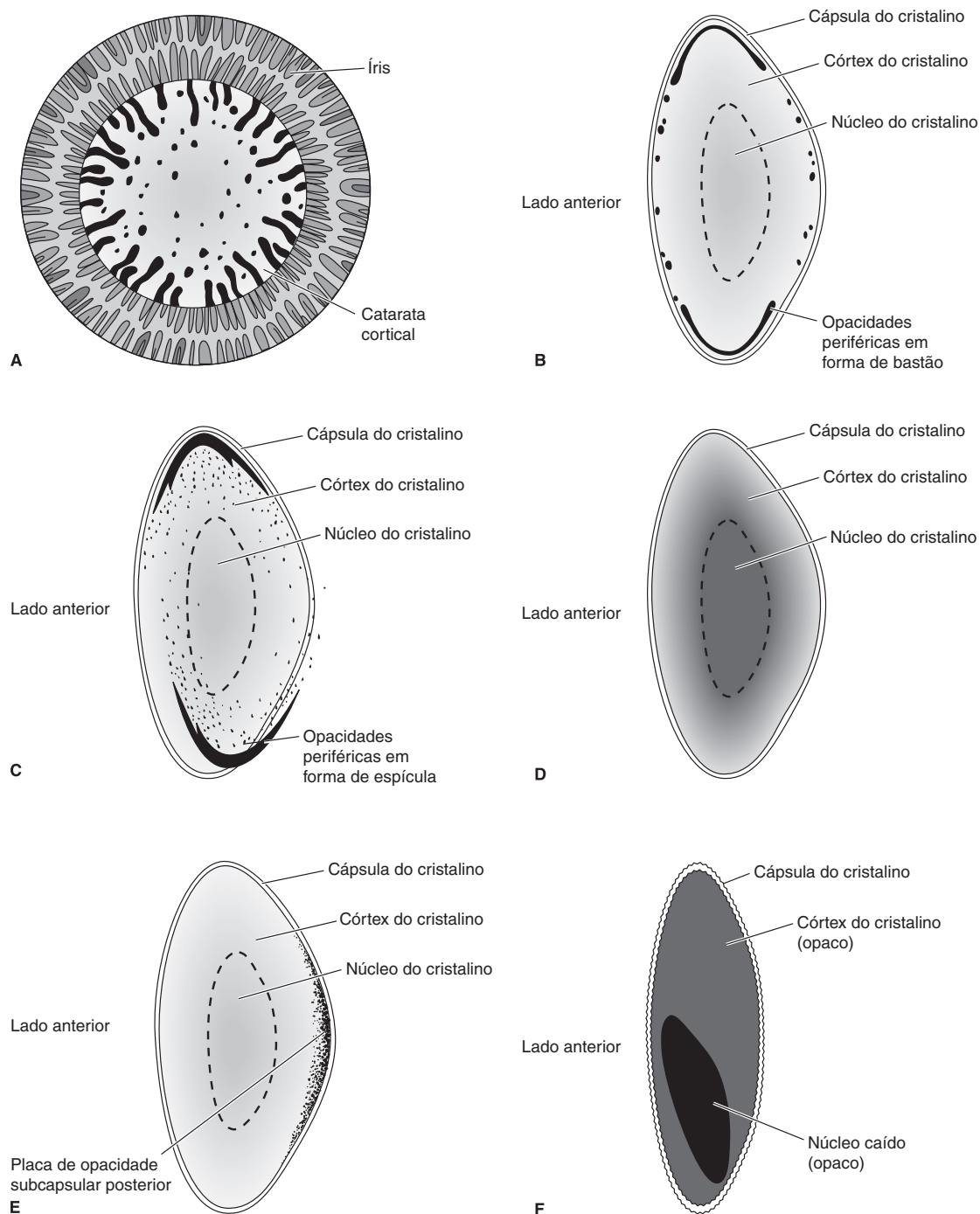



Fig. 8.1 Catarata relacionada com a idade. **A** e **B.** Catarata cortical do tipo "*periférica*" (plano frontal e transversal): opacidades periféricas em forma de espícula com cristalino central transparente; lentamente progressiva. **C.** Catarata cortical do tipo "cuneiforme": espículas periféricas e cristalino central transparente; lentamente progressiva. **D.** Catarata esclerótica nuclear: opacidade difusa que acomete principalmente o núcleo; lentamente progressiva. **E.** Catarata subcapsular posterior: placa de opacidade granular na cápsula posterior; pode ser rapidamente progressiva. **F.** Tipo "morgagniana" (cristalino hipermaduro): todo o cristalino está opaco e o núcleo do cristalino caiu inferiormente.

deve-se tomar cuidado para se evitar ambliopia relacionada com anisometropia pós-operatória. As cataratas bilaterais simétricas (igualmente densas) podem requerer tratamento menos urgente, embora a ambliopia bilateral por privação possa resultar de um atraso não-justificado. Quando a cirurgia for realizada, o intervalo entre a cirurgia em um olho e outro deve ser o mais curto possível.

B. Catarata Adquirida

As cataratas adquiridas não exigem o mesmo cuidado urgente (que visa evitar ambliopia) que as congênitas porque as crianças maiores têm o sistema visual mais maduro. A avaliação cirúrgica é baseada na localização, no tamanho e na densidade da catarata, mas um período de observação, juntamente com exame de acuidade visual subjetivo, pode ser parte do processo de tomada de decisões. Pelo fato de as cataratas unilaterais em crianças não produzirem quaisquer sinais ou sintomas que os pais percebam rotineiramente, os programas de triagem são importantes para o rastreamento oportuno.

Tratamento

O tratamento cirúrgico da catarata congênita e da catarata da primeira infância envolve extração do cristalino através de uma pequena incisão limbar que utiliza um dispositivo mecânico de irrigação-aspiração. A facoemulsificação raramente é necessária. Ao contrário do procedimento utilizado para a extração do cristalino do adulto, a cápsula posterior e o vítreo anterior são removidos por muitos cirurgiões utilizando um vitreófago mecânico. Isto evita a formação de opacidade capsular secundária ou pós-catarata (ver adiante). Assim, a remoção primária da cápsula posterior evita a necessidade de uma segunda cirurgia e facilita a medida de correção óptica precocemente.

Com o uso de técnicas cirúrgicas atuais sofisticadas, as complicações operatórias e pós-operatórias são semelhantes àquelas relatadas com procedimentos de catarata em adultos. A correção óptica pode consistir em óculos

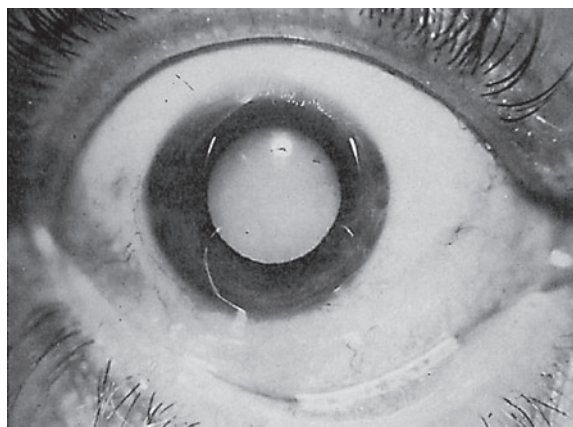



Fig. 8.2 **Catarata madura relacionada com a idade observada através da pupila dilatada.** (Cortesia de A Rosenberg.)

para crianças mais velhas bilateralmente afácicas, mas a maioria das cirurgias de catarata na infância é acompanhada de correção com lentes de contato. O uso de lentes intraoculares na primeira infância está se tornando cada vez mais frequente. Ele pode diminuir a dificuldade de reabilitação óptica associada a lentes de contato em crianças, mas há dificuldades para se calcular o grau adequado das lentes intraoculares em crianças, que pode ter de ser mudado à medida que o olho se desenvolve.

Prognóstico

O prognóstico visual de pacientes com catarata infantil que necessitam de cirurgia não é tão bom como o de pacientes com catarata relacionada com a idade. A ambliopia associada e as anomalias ocasionais do nervo óptico e da retina limitam o grau de visão útil que pode ser atingido neste grupo de pacientes. O prognóstico para melhora da acuidade visual é pior após a cirurgia de catarata congênita unilateral e

Fig. 8.3 **Catarata relacionada com a idade. A foto à direita reproduz a cena mostrada à esquerda como se fosse observada por uma pessoa com catarata senil moderadamente avançada (opacidade central mais densa).** (Cortesia de E Goodner.)

Fig. 8.4 Catarata congênita.

melhor para cataratas congênitas bilaterais incompletas que são lentamente progressivas.

CATARATA TRAUMÁTICA

A catarata traumática (Figs. 8.6 a 8.8) é mais comumente causada por uma lesão do cristalino por corpo estranho ou traumatismo fechado do bulbo ocular. Chumbos de espingarda de ar e fogos de artifício são causas frequentes; as causas menos frequentes incluem flechas, pedras, contusões, exposição excessiva ao calor ("catarata do soprador de vidro") e radiação ionizante. A maioria das cataratas traumáticas pode ser evitada. Na indústria, o melhor procedimento é um bom par de óculos de segurança.

O cristalino fica branco logo após a entrada de um corpo estranho, uma vez que a lesão da cápsula do cristalino possibilita que o humor aquoso, e, às vezes, o vítreo, penetrem na estrutura do cristalino. O paciente frequentemente é um trabalhador da indústria que relata história de batida de aço sobre aço. Um fragmento minúsculo de um martelo de aço, por exemplo, pode passar através da córnea e do cristalino a uma velocidade muito grande e alojar-se no vítreo ou na retina.

CATARATA SECUNDÁRIA A DOENÇA INTRAOCULAR ("CATARATA COMPLICADA")

A catarata pode desenvolver-se como um efeito direto de doença intraocular sobre a fisiologia do cristalino (p. ex., uveíte grave recorrente). A catarata geralmente inicia-se na região subcapsular posterior e, eventualmente, envolve toda a estrutura do cristalino. As doenças intraoculares comumente associadas ao desenvolvimento de cataratas são uveíte crônica ou recorrente, glaucoma, retinose pigmentar e descolamento de retina. Estas cataratas são geralmente unilaterais. O prognóstico visual não é tão bom quanto o da catarata comum relacionada com a idade.

CATARATA ASSOCIADA A DOENÇA SISTÊMICA

As cataratas bilaterais podem ocorrer em associação aos seguintes distúrbios sistêmicos: diabetes melito (Fig. 8.9), hipocalcemia (de qualquer causa), distrofia miotônica, dermatite atópica, galactosemia e síndromes de Lowe, Werner e de Down. (Estas entidades são discutidas nos Caps. 15 e 18.)

CATARATA INDUZIDA POR FÁRMACOS

Corticosteroides usados por via tópica ou sistêmica e administrados por tempo prolongado podem causar opa-

Cápsula do cristalino
Córtex do cristalino
Lado anterior
Núcleo do cristalino com opacidade

Fig. 8.5 Catarata congênita do tipo zonular. Uma zona do cristalino está envolvida. O córtex é relativamente transparente.

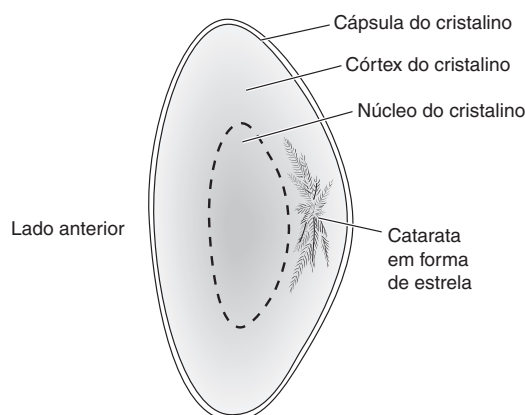



Fig. 8.6 Catarata traumática em "forma de estrela" no cristalino posterior. Isto em geral é causado por contusão ocular e é detectável apenas através de uma pupila bem dilatada.

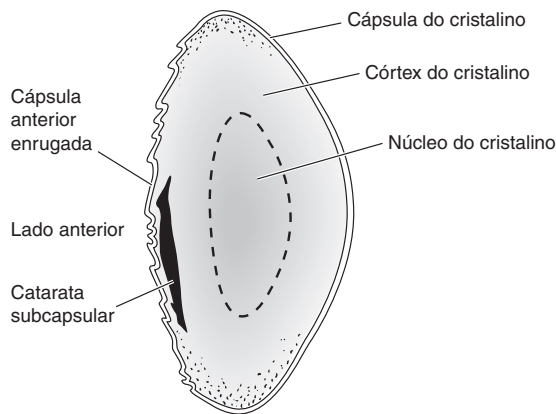



Fig. 8.7 Catarata traumática com cápsula anterior enrugada.

Fig. 8.9 Catarata ponteada. Esse tipo de catarata, às vezes, é observado como uma complicação ocular do diabetes melito. Também pode ser congênita.

cidade do cristalino. Outros medicamentos associados a catarata incluem fenotiazinas, amiodarona e colírios mióticos potentes, tais como iodeto de fosfolina.

PÓS-CATARATA (MEMBRANA SECUNDÁRIA)

Pós-catarata (Fig. 8.10) significa opacificação da cápsula posterior após extração de catarata extracapsular. O epitélio persistente do cristalino subcapsular pode favorecer a regeneração das fibras do cristalino, conferindo um aspecto de "ova de peixe" à cápsula posterior (pérolas de Elschnig). O epitélio em proliferação pode produzir múltiplas camadas, levando a opacificação total da cápsula. Essas células também podem sofrer diferenciação miofibroblástica. Sua contração produz inúmeras rugas pequenas na cápsula posterior, resultando em distorção visual. Todos estes fatores podem levar a uma redução da acuidade visual após facectomia extracapsular.

A opacificação da córnea posterior é um problema significativo em quase todos os pacientes pediátricos, a menos que a cápsula posterior e o vítreo anterior sejam retirados no momento da cirurgia. No passado, até metade de todos os pacientes adultos desenvolvia opacificação da cápsula posterior após facectomia extracapsular. No entanto, técnicas cirúrgicas aperfeiçoadas e novos materiais de lentes intraoculares têm reduzido significativamente a incidência de opacidade da cápsula posterior.

Fig. 8.8 *Imprint* de pigmento da íris na superfície anterior do cristalino.

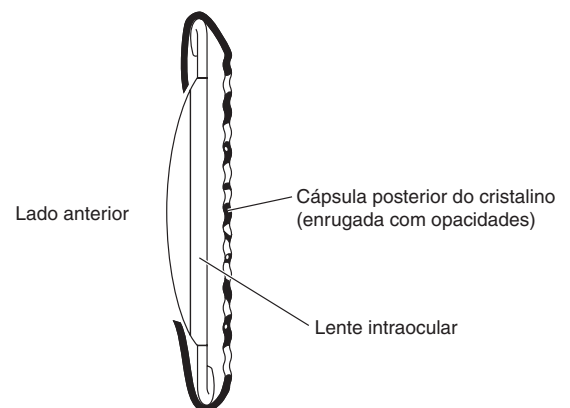



Fig. 8.10 Opacificação secundária da cápsula posterior.

O *laser* de neodímio:YAG é um método não-invasivo para ruptura da cápsula posterior (ver o Cap. 24). Pulsos de energia a *laser* causam pequenas "explosões" no tecido-alvo, criando um pequeno orifício na cápsula posterior no eixo visual. As complicações desta técnica incluem um aumento transitório na pressão intraocular, danos às lentes intraoculares e ruptura da hialoide anterior com deslocamento do vítreo para a frente em direção à câmara anterior, potencialmente levando a descolamento regmatogênico de retina ou edema macular cistoide. O aumento da pressão intraocular geralmente é detectável no período de 3 h após o tratamento e desaparece dentro de alguns dias com tratamento. Raramente, a pressão não retorna ao normal em algumas semanas. Pequenas depressões ou rachaduras podem ocorrer sobre a lente intraocular, mas geralmente não têm qualquer efeito sobre a acuidade visual. Parece não ocorrer dano ao endotélio corneano com o YAG *laser*.

CIRURGIA DE CATARATA

A cirurgia de catarata passou por uma mudança radical durante os últimos 30 anos com a introdução do microscópio cirúrgico e dos instrumentos microcirúrgicos, o desenvolvimento de lentes intraoculares e alterações nas técnicas de anestesia local. Novos aperfeiçoamentos continuam a ocorrer, com instrumentos automáticos e modificações de lentes intraoculares que possibilitam a realização da cirurgia utilizando pequenas incisões.

Geralmente o método preferido para cirurgia de catarata em adultos e em crianças maiores preserva a cápsula posterior do cristalino e, portanto, é conhecida como extração **extracapsular do cristalino**. O implante de lentes intraoculares faz parte desse procedimento. É feita uma incisão no limbo ou na periferia da córnea superior ou temporal. Forma-se uma abertura na cápsula anterior, e o núcleo e o córtex do cristalino são removidos. A lente intraocular é então colocada no "saco capsular" vazio, apoiada na cápsula posterior íntegra. Na forma de expressão nuclear da facectomia extracapsular, o núcleo é removido íntegro, mas isto exige uma incisão relativamente grande. O córtex é removido por aspiração manual ou automática. A técnica de **facoemulsificação** é atualmente a forma mais comum de extração extracapsular de catarata. Utiliza uma ponteira com um vibrador ultrassônico para desintegrar o núcleo duro de modo que o material nuclear e o córtex possam ser aspirados através de uma incisão de aproximadamente 3 mm. Este mesmo tamanho de incisão é então adequado para a inserção de lentes intraoculares dobráveis. Se for utilizada uma lente intraocular rígida, a incisão deve ser aumentada para cerca de 5 mm. As vantagens da pequena incisão cirúrgica são condições de funcionamento mais controladas, possibilidade de se evitar sutura, rápida cicatrização da incisão com graus menores de distorção da córnea e inflamação intraocular pós-operatória reduzida — todos contribuindo para uma reabilitação visual mais rápida. Entretanto, a técnica de facoemulsificação apresenta maior risco de deslocamento posterior do material nuclear pela ruptura da cápsula posterior, o que pode exigir cirurgia vitreorretiniana mais complexa. Depois de todas as formas de cirurgia de catarata extracapsular, pode haver opacificação secundária da cápsula posterior que exija discissão utilizando o YAG *laser* (opacidade de cápsula secundária). A extração do cristalino através da *pars* plana durante a vitrectomia posterior é chamada de **lensectomia via *pars* plana ou facofragmentação**. Esse tipo de remoção de catarata geralmente é realizado simultaneamente a remoção de um vítreo opaco ou cicatricial.

Atualmente, a realização de **facectomia intracapsular**, constituída pela remoção de todo o cristalino e de sua cápsula, é rara. A incidência de descolamento de retina e edema macular cistoide pós-operatórios é significativamente mais elevada do que após a cirurgia extracapsular, mas a cirurgia intracapsular ainda é um procedimento útil, especialmente quando equipamentos para cirurgia extracapsular não estão disponíveis.

Lentes intraoculares

Existem muitos tipos de lentes intraoculares, mas a maioria dos desenhos consiste em uma zona óptica biconvexa e duas alças (ou **hápticos**) que mantêm a zona óptica na posição. A posição ideal da lente intraocular é no interior do saco capsular após um procedimento extracapsular. Isto está associado a menor incidência de complicações pós-operatórias, tais como ceratopatia bolhosa do pseudofácico, glaucoma, lesão da íris, hifema e descentralização da lente. As lentes de câmara posteriores mais recentes são feitas de materiais flexíveis, como silicone e polímeros acrílicos. Essa flexibilidade possibilita que a lente seja dobrável, diminuindo assim o tamanho da incisão exigida. Também foram produzidos desenhos de lentes que incorporam **óptica multifocal**. O objetivo desse desenho é fornecer uma boa visão ao paciente, tanto para perto quanto para longe, sem óculos, o que os desenhos monofocais atuais são incapazes de fazer.

Após cirurgia intracapsular — ou se houver lesão inadvertida à cápsula posterior durante cirurgia extracapsular —, as lentes intraoculares podem ser colocadas na câmara anterior ou, às vezes, fixadas no sulco ciliar.

Os métodos de cálculo da capacidade dióptrica correta de uma lente intraocular são discutidos no Cap. 20. Se uma lente intraocular não puder ser colocada com segurança ou for contraindicada, a correção refrativa

Fig. 8.11 Cristalino subluxado.

pós-operatória geralmente requer lente de contato ou óculos afácicos.

Cuidados pós-operatórios

Se for usada uma técnica de pequena incisão, o período de recuperação pós-operatória é geralmente abreviado. O paciente em geral pode deambular no dia da cirurgia, mas é aconselhado a, durante cerca de 1 mês, mover-se com cautela e evitar esforço excessivo ou levantar peso. O olho pode ser ocluído no dia da cirurgia. Frequentemente, sugere-se o uso de uma proteção à noite com um protetor metálico durante vários dias após a cirurgia. Óculos de uso temporário podem ser utilizados alguns dias após a cirurgia, mas na maioria dos casos o paciente vê bem o suficiente através da lente intraocular para esperar por óculos permanentes (normalmente fornecidos 4 a 8 semanas após a cirurgia).

DESLOCAMENTO DO CRISTALINO (ECTOPIA *LENTIS*)

O deslocamento parcial ou completo do cristalino (Fig. 8.11) pode ser hereditário ou pode resultar de traumatismo.

Deslocamento hereditário do cristalino

O deslocamento hereditário do cristalino geralmente é bilateral e é comumente associado a homocistinúria e síndrome de Marfan (Cap. 15). A visão é embaçada, particularmente se o cristalino for deslocado para fora da linha de visão. Se o deslocamento for parcial, a borda do cristalino e as fibras zonulares que se mantêm no lugar podem ser observadas pela pupila. Se o cristalino estiver completamente deslocado para o vítreo, pode ser observado com o oftalmoscópio.

Um cristalino parcialmente deslocado frequentemente é complicado por formação de catarata. Se for este o caso, a catarata pode ter de ser removida, mas este procedimento deve ser adiado tanto quanto possível, porque existe um risco significativo de perda vítrea, predispondo a descolamento de retina. Se o cristalino estiver livre no vítreo, pode levar mais tarde ao desenvolvimento de glaucoma de um tipo que responde mal ao tratamento. Se a luxação for parcial e o cristalino transparente, o prognóstico visual é bom.

Deslocamento traumático do cristalino

A luxação traumática parcial ou completa do cristalino ocorre após uma lesão por contusão, tal como um soco no olho. Se a luxação for parcial, pode não haver sintomas; mas, se o cristalino estiver flutuando no vítreo, o paciente tem visão turva e, geralmente, olho avermelhado. **Iridodonese**, uma tremulação da íris quando o paciente move os olhos, é um sinal comum de deslocamento do cristalino, e é causada por ausência de suporte ao cristalino. Isto está presente nos cristalinos com deslocamento tanto parcial como completo, mas é mais acentuado no segundo.

Uveíte e glaucoma são complicações comuns da luxação do cristalino, especialmente se for luxação completa. Se não existirem complicações, o melhor é não tratar as luxações do cristalino. Se ocorrer uveíte ou glaucoma incontrolável, deve-se realizar a facectomia, apesar da possibilidade de resultados ruins após essa cirurgia. A técnica de escolha é a lensectomia limbar ou via *pars* plana em que se utiliza um facofragmentador e um vitreófago.

BIBLIOGRAFIA

Age-Related Eye Disease Study Research Group: A randomized, placebo-controlled, clinical trial of high-dose supplementation with vitamins C and E and beta carotene for age-related cataract and vision loss: AREDS report no. 9. Arch Ophthalmol 2001;119:1439. [PMID: 16183126]

Age-Related Eye Disease Study Research Group: Risk factors associated with age-related nuclear and cortical cataract: A case control study in the Age-Related Eye Disease Study, AREDS report no. 5. Ophthalmology 2001;108:1400. [PMID: 11470690]

Alio JL *et al.*: Crystalline lens optical dysfunction through aging. Ophthalmology 2005;112:2022. [PMID: 16183126]

Apple DJ *et al.*: Eradication of posterior capsule opacification: Documentation of a marked decrease in Nd:YAG laser posterior capsulotomy rates noted in an analysis of 5416 pseudophakic human eyes obtained postmortem. Ophthalmology 2001;108:505. [PMID: 11237905]

Berendschot TT *et al.*: Lens aging in relation to nutritional determinants and possible risk factors for age-related cataract. Arch Ophthalmol 2002;120:1732.

Cataract Management Guideline Panel: Cataract in Adults: Management of functional impairment. Clinical Practice Guideline,

Number 4. Rockville, MD. US Department of Health and Human Services, Public Health Service, Agency for Health Care Policy and Research. AHCPR Pub. No. 93-0542.

Cataract in the Adult Eye. Preferred Practice Pattern. San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 2001.

Fallaha N *et al.*: Pediatric cataracts. Ophthalmol Clin North Am 2001;14:479. [PMID: 11705148]

Forbes BJ, Guo S: Update on the surgical management of pediatric cataracts. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2006;43:143. [PMID: 16761634]

Glasser A, Kaufman PL: Accommodation and presbyopia. In: Kaufman PL, Alm A, eds. *Adler's Physiology of the Eye: Clinical Application.* 10th ed. St Louis: Mosby; 2003:197–233.

Klein BE *et al.*: Incidence of age-related cataract: The Beaver Dam Eye Study. Arch Ophthalmol 1998;116:219. [PMID: 9488275]

Knudtson MD *et al.*: Age-related eye disease, quality of life and functional activity. Arch Ophthalmol 2005;123:807. [PMID: 15955982]

Lane SS *et al.*: Multifocal intraocular lenses. Ophthalmol Clin North Am 2006;19:89. [PMID: 16500531]

Neely DE *et al.*: Management of ectopia lentis in children. Ophthalmol Clin North Am 2001;14:493. [PMID: 11705149]

Mukesh BN *et al.*: Development of cataract and associated risk factors: The Visual Impairment Project. Arch Ophthalmol 2006;124:79. [PMID: 16401788]

Nordlund ML *et al.*: Techniques for managing common complications of cataract surgery. Curr Opin Ophthalmol 2003;14:7. [PMID: 12544804]

Vasavada AR, Nihalani BR: Pediatric cataract surgery. Curr Opin Ophthalmol 2006;17:54. [PMID: 16436925]

Vítreo

9

Steve Charles, MD e William O. Edward, MD

INTRODUÇÃO

As três últimas décadas do século XX presenciaram uma explosão do interesse pelo vítreo devido ao desenvolvimento da cirurgia vitreorretiniana. Antes desse período, um grande número de pacientes ficava cego devido a doenças vitreorretinianas inoperáveis. Um dos objetivos deste capítulo é ajudar o oftalmologista geral e o optometrista a se conscientizarem das indicações para cirurgia vitreorretiniana, muitas das quais são sensíveis ao tempo. Muitos distúrbios vitreorretinianos têm implicações para o médico de família, o clínico geral, o intensivista e o anestesiologista.

ANATOMIA DO VÍTREO E SUA RELEVÂNCIA PARA A PATOLOGIA

O vítreo preenche o espaço entre o cristalino e a retina e é constituído por uma matriz tridimensional de fibras de colágeno e um gel de ácido hialurônico (Fig. 9.1). (A denominação mais antiga, “humor vítreo”, raramente é utilizada nos dias de hoje.) O vítreo tem 98% de água. A superfície externa do vítreo, conhecida como córtex, está em contato com o cristalino (córtex anterior do vítreo) e é aderente em diferentes graus à superfície da retina (córtex posterior do vítreo) (Fig. 9.2).

Fatores como envelhecimento, hemorragia, inflamação, traumatismo, miopia e outros processos frequentemente causam contração da matriz de colágeno vítreo. O córtex posterior do vítreo, em seguida, separa-se das áreas de baixa aderência à retina e pode produzir tração sobre as áreas de maior aderência. A base vítrea estende-se do equador anteriormente e é uma zona de grande aderência. Na prática, o vítreo nunca se descola da base vítrea. O vítreo também é aderente ao nervo óptico e, em menor grau, à mácula e aos vasos retinianos. A aderência à região macular é um fator importante na patogenia da membrana epimacular e do buraco macular.

Antigamente, ensinava-se que o vítreo desenvolvia cavidades a partir de um processo conhecido como sinérese, resultando em “colapso” do vítreo. Atualmente, acredita-se que as alterações do colágeno e a perda seletiva da aderência da retina, e não a formação de cavidades, são os eventos primários. Embora o vítreo possa migrar inferiormente quando separado da retina, esse processo provoca menos tensão nas zonas de aderência vitreorretiniana do que a tração causada pelos movimentos oculares sacádicos. Forças dinâmicas induzidas sacadicamente, desempenham um papel significativo no desenvolvimento de rupturas retinianas (lacerações), lesão à superfície da retina e hemorragia de vasos lacerados (Fig. 9.3). Uma contração adicional do vítreo causada pela invasão de células do epitélio pigmentado da retina, gliais ou inflamatórias pode resultar em tração estática suficiente para descolar a retina sem que ocorra lacerações retinianas.

Antes do advento da cirurgia vitreorretiniana, acreditava-se que as “faixas” vítreas causavam tração sobre a retina, e foram feitas diversas tentativas malsucedidas de se cortar essas faixas com tesouras. A visualização promovida pelos sistemas de endoiluminação vitreorretiniana contribuiu para o nosso conhecimento de anatomia e demonstrou que essas faixas são contínuas ao córtex posterior do vítreo transparente, que também é responsável por uma tração substancial.

EXAME DO VÍTREO E DA INTERFACE VITREORRETINIANA

O vítreo normal é essencialmente transparente, ainda assim é capaz de produzir força substancial na retina. A tração vitreorretiniana frequentemente pode ser inferida pela configuração da superfície da retina (Fig. 9.4). O vítreo transparente pode ser mais bem observado com o auxílio de um biomicroscópio estéreo que emite um feixe de luz fino e com uma lente de três espelhos (Fig. 9.5). A visão é significativamente melhorada pela adaptação do observador ao escuro. Um biomicroscópio com uma fenda de luz ampla, sobre o eixo, ou um oftalmoscópio direto geralmente não são adequados para a observação do vítreo.

Os oftalmoscópios indiretos proporcionam um campo amplo de visão, são capazes de olhar “ao redor” de algumas opacidades do cristalino e vítreas e promover uma visão estereoscópica. Muitos observadores apenas tentam olhar “através” do vítreo, ignorando a oportunidade de olhar “para” o vítreo, especialmente se for anormal. A observação da tração vitreorretiniana é melhorada e não piorada pela movimentação ocular. Além disso, a mobilidade do vítreo é um excelente indicador do grau de tração vitreorretiniana. Frequentemente, é possível ver uma parte da retina em olhos com hemorragias vítreas maciças ao olhar primeiramente para a periferia para se estabelecer um

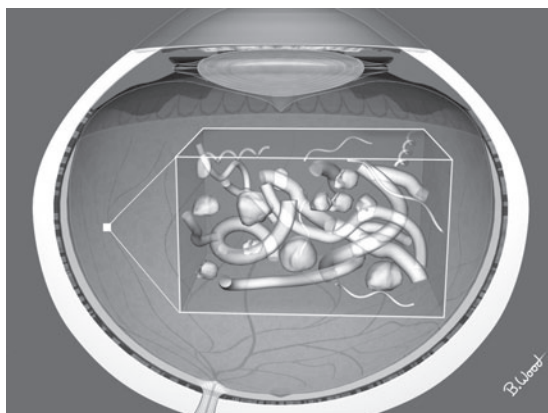



Fig. 9.1 O vítreo consiste em uma matriz tridimensional de fibras de colágeno e um gel de ácido hialurônico.

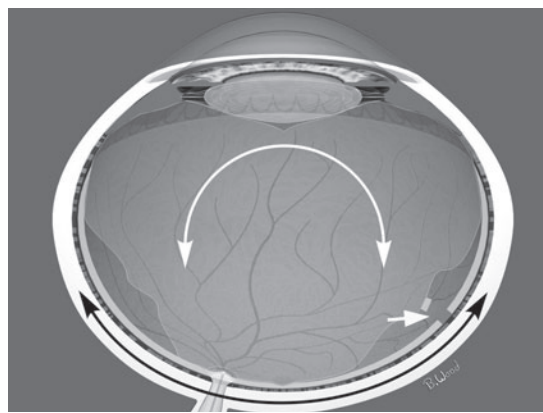



Fig. 9.3 Movimento de descolamento parcial do vítreo (**seta branca**), induzido por movimentos sacádicos (**seta preta**) e resultando em ruptura de retina (**ponta de seta**).

plano de foco. O vítreo é frequentemente mais transparente na região superior. Fazer o paciente sentar-se por um tempo pode provocar uma migração de sangue para a região inferior, possibilitando uma melhor observação da retina.

A tomografia de coerência óptica (OCT, na sigla em inglês) é de grande valor para se determinar se o córtex posterior do vítreo está aderido à mácula. Isto é particularmente útil na avaliação da evolução dos buracos maculares, síndromes de tração vitreomacular e córtex posterior do vítreo aderente associado a edema macular diabético.

Se o vítreo estiver muito opaco e impedir a observação da retina, deve-se utilizar a ultrassonografia modo B para determinar se a retina está colada ou se há presença de tumor, corpo estranho, cristalino deslocado, lente intraocular deslocada ou descolamento de coroide (Fig. 9.6).

SINTOMAS DE DOENÇA VITREORRETINIANA

"MOSCAS VOLANTES"

A maioria das pessoas apresenta "moscas volantes" em algum momento da vida. Estes podem ser descritos como cordões, teias de aranha, pequenos objetos em forma de disco ou um anel transparente. O descolamento vítreo posterior ocorre em pelo menos 70% da população e provoca a maioria dos sintomas de "moscas volantes". Felizmente, a maioria das "moscas volantes" é clinicamente insignificante após o exame da retina não revelar quaisquer rupturas da retina ou outras doenças. O exame cuidadoso e

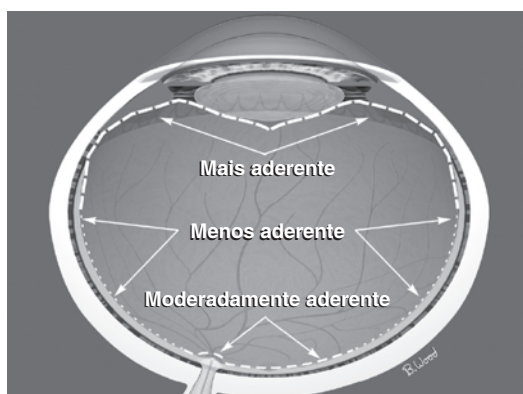



Fig. 9.2 O córtex do vítreo é aderente ao cristalino e especialmente à superfície retininiana em graus variados.

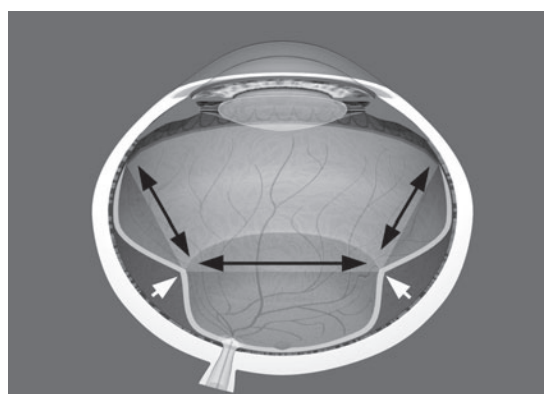



Fig. 9.4 Configuração retiniana anormal (**setas brancas**) indicando tração vitreorretiniana (**setas pretas**).

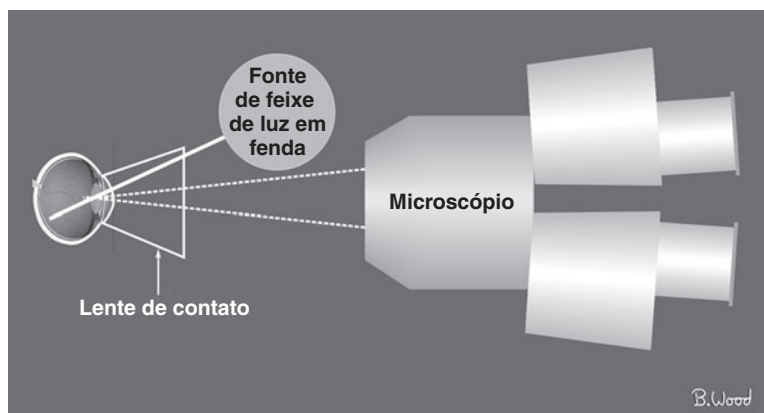



Fig. 9.5 Um feixe de lâmpada de fenda, fora do eixo, estreito, lentes de contato e biomicrocópio oferecem a melhor visão do vítreo transparente.

oportuno da retina periférica, com o uso de um oftalmoscópio indireto através de uma pupila bem dilatada, é essencial sempre que um paciente se queixa de início de "moscas volantes". Qualquer mudança na natureza das mesmas também é uma indicação para o exame da retina periférica em alguns dias. A melhor denominação para as "moscas volantes" secundárias a separação do vítreo posterior é a expressão "condensações vítreas", que ressalta sua origem, a partir de fibras e superfícies de colágeno preexistentes. Eritrócitos e, por vezes, células inflamatórias podem levar os pacientes a verem "moscas volantes", frequentemente descritas como semelhantes a discos. Uma "mosca volante" semelhante a um anel geralmente resulta da observação da zona de córtex posterior do vítreo anteriormente aderente ao nervo óptico. A hemorragia vítrea (Fig. 9.7) é indicação para um exame cuidadoso a fim de determinar se há doença vascular, tal como a retinopatia diabética, doença vascular oclusiva, hemoglobinopatia ou leucemia. A presença de células inflamatórias exige um exame rigoroso para detecção de sarcoidose, candidíase, linfomas e outros distúrbios sistêmicos. Embora as "moscas volantes" sejam comuns, é fundamental que o exame cuidadoso da retina seja feito antes de o paciente ser confortado por sofrer apenas a ocorrência de um descolamento do vítreo posterior.

Objetos pequenos, uniformes, esféricos e dourados conhecidos como **hialose asteroide** frequentemente ocorrem no vítreo (Fig. 9.8). Embora tenham uma aparência impressionante, quase nunca interferem na visão e não exigem tratamento. Ensinava-se que a hialose asteroide era associada ao diabetes, mas isto foi posteriormente refutado.

A vitrectomia muito raramente é indicada para "moscas volantes". Muitos pacientes reagem de maneira exagerada a

Fig. 9.6 Ultrassonografia modo B.

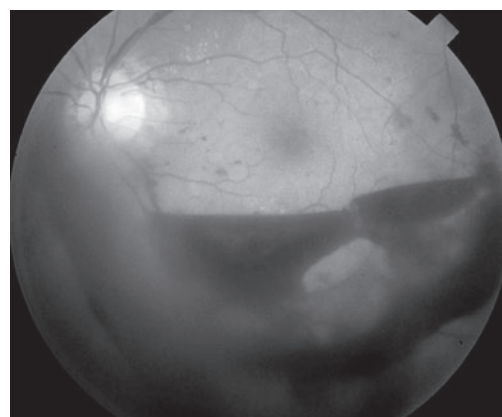



Fig. 9.7 Hemorragia vítrea.

Fig. 9.8 Hialose asteroide.

Fig. 9.9 Passagem de vítreo liquefeito através de laceramento em ferradura da retina, levando a descolamento de retina.

elas e precisam de aconselhamento, e não de cirurgia, que apresenta risco associado de descolamento de retina e catarata. Embora alguns oftalmologistas realizem vitreólise com YAG *laser* para "moscas volantes", isto raramente é eficaz e há risco de descolamento da retina e catarata.

FLASHES DE LUZ (FOTOPSIAS)

Os *flashes* de luz — melhor denominados como "fotopsias" — são causados pela estimulação mecânica da retina, geralmente secundária à separação do vítreo da retina. Escotomas cintilantes, irregulares, semelhantes a raios de luz, bilaterais e secundários a enxaqueca (50% não são acompanhadas por cefaleia) muitas vezes são erroneamente confundidos com fotopsias. A maioria dos pacientes com descolamento vítreo posterior irá apresentar *flashes* de luz, especialmente durante os movimentos sacádicos, até que a separação se estabilize. A separação vítrea posterior nunca é "completa", pois o vítreo sempre permanece aderido à base vítrea periférica. Todos os pacientes com início recente de fotopsias devem fazer um exame oportuno e cuidadoso da periferia retiniana com pupila dilatada e oftalmoscópio indireto.

DOENÇAS VITREORRETINIANAS

RUPTURAS RETINIANAS E DESCOLAMENTO DE RETINA REGMATOGÊNICO

Como foi descrito anteriormente, a separação vítrea posterior nos olhos com aderência vitreorretiniana anormal pode resultar em lacerações na retina (rupturas). As rupturas da retina ocorrem mais comumente em pacientes com miopia, pois podem apresentar degeneração *lattice*, que é geneticamente ligada a miopia. Diz-se que as rupturas retinianas sintomáticas são mais significativas que as assintomáticas, embora os pacientes variem muito quanto ao relato dos sintomas. Lacerações grandes são mais significativas do que as pequenas. Pequenos buracos redondos, especialmente aqueles no interior da degeneração *lattice*, raramente causam descolamento de retina. Os buracos operculados ou os buracos redondos atróficos são muito menos propensos a causar descolamento de retina do que as lacerações em retalho (ferradura) (Fig. 9.9).

RETINOPATIA DIABÉTICA

Os pacientes com retinopatia diabética proliferativa podem apresentar sangramento no vítreo devido a neovascularização da retina. Esses pacientes devem ser tratados de maneira agressiva com fotocoagulação panretiniana para salvar o olho. Se o sangue impedir a visualização da retina, o exame ultrassonográfico deve ser realizado para se descartar descolamento de retina tracional. Pode-se realizar vitrectomia para melhorar a visão e aplicar fotocoagulação panretiniana com *endolaser* (Fig. 9.10).

Os descolamentos tracionais de retina em diabéticos são tratados com uso de cirurgia vitreorretiniana, que incorpora técnicas tais como segmentação com tesoura (Fig. 9.11) e delaminação com tesouras (Fig. 9.12) das membranas epirretinianas. A coagulação da neovascularização com corte transversal é realizada por meio de sondas diatérmicas bipolares (Fig. 9.13).

COMPLICAÇÕES DA CIRURGIA DE CATARATA

Aproximadamente 2% dos pacientes submetidos a cirurgia de catarata por fim desenvolvem descolamento regmatogênico de retina, presumivelmente relacionado

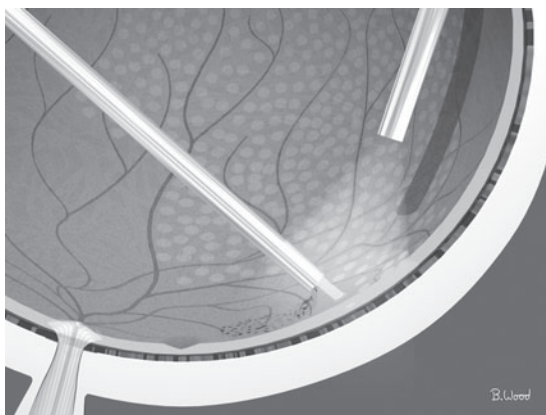



Fig. 9.10 Fotocoagulação retiniana com *endolaser*.

Fig. 9.11 Segmentação com tesoura da membrana epirretiniana para liberar tração tangencial.

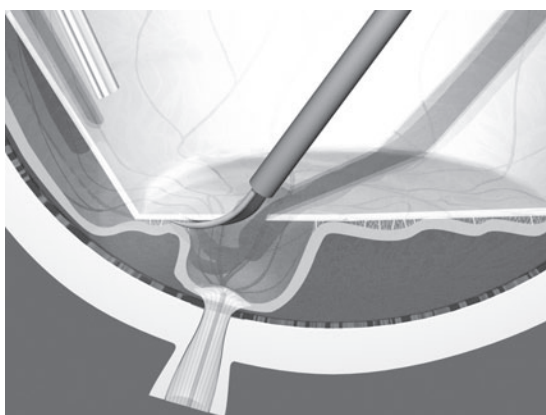



Fig. 9.12 Delaminação com tesoura para remover membrana epirretiniana aderente.

Fig. 9.13 Coagulação de vasos em corte transversal com endoiluminador bipolar durante segmentação ou delaminação.

com movimento anterior do vítreo durante ou após a cirurgia. Esses pacientes apresentam *flashes* de luz, fotopsia, perda da visão periférica e perda da visão central, caso a mácula esteja deslocada. Geralmente se diz que a perda de vítreo ocorre em 1% dos pacientes após cirurgia de catarata, mas evidências recentes sugerem que a incidência pode aproximar-se de 5%. O descolamento de retina é mais comum após a ruptura da cápsula posterior, perda vítrea e vitrectomia anterior (Fig. 9.14).

A ruptura da cápsula durante a cirurgia de catarata pode resultar em deslocamento de material do cristalino ou, ocasionalmente, de todo o cristalino para o vítreo. Em geral, há desenvolvimento de inflamação e glaucoma facolítico, a menos que apenas uma pequena quantidade de córtex seja deslocada. A vitrectomia associada a facofragmentação é muito eficaz na remoção de material do cristalino deslocado posteriormente (Fig. 9.15).

Fig. 9.14 A tração do vítreo durante e após cirurgia de catarata pode levar a ruptura e descolamento de retina.

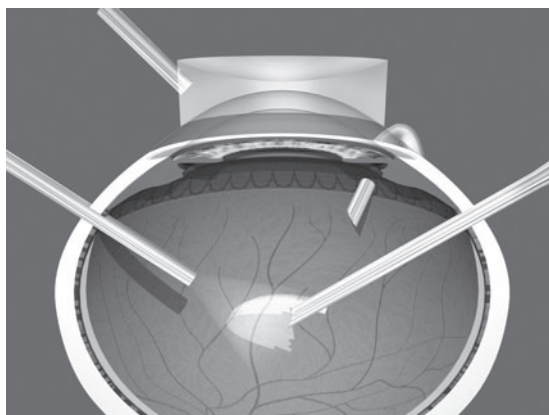



Fig. 9.15 Vitrectomia com lentes de contato e endoiluminação para possibilitar fragmentação e remoção de material de cristalino deslocado posteriormente.

Fig. 9.16 Remoção de corpo estranho intraocular com pinça revestida com diamante.

Endoftalmite pode ocorrer no período de um a vários dias após a cirurgia e pode rapidamente resultar em perda da visão, a menos que seja reconhecida e tratada muito rapidamente. A maioria dos casos é mais bem tratada através da realização de uma punção de vítreo para cultura e sensibilidade e injeção intravítrea de antibióticos. Os casos mais graves também podem ser tratados com vitrectomia. Os olhos infectados com micro-organismos agressivos são frequentemente perdidos, mesmo com diagnóstico rápido e tratamento adequado. Qualquer paciente com dor, diminuição da visão ou aumento da inflamação deve ser imediatamente examinado para se determinar se há presença de endoftalmite. A endoftalmite também pode resultar do vazamento de uma bolha filtrante, traumatismo ou fontes endógenas, tais como um acesso central ou um cateter de longa permanência.

TRAUMATISMO

O traumatismo ocular penetrante frequentemente resulta em hemorragia vítrea, que pode ser acompanhada de uma lesão retiniana significativa. A mobilidade do vítreo, avaliada por oftalmoscopia indireta e ultrassonografia, ajuda a determinar o momento da vitrectomia após traumatismo penetrante sem a presença de corpo estranho. O vítreo móvel, mesmo que completamente opaco devido à hemorragia, pode ser observado se a ultrassonografia demonstrar que a retina está colada e não há presença de nenhum corpo estranho. A vitrectomia geralmente é realizada 7 a 10 dias depois do reparo inicial da ferida após ocorrer separação do vítreo posterior, o sangramento ativo desaparecer e a córnea ficar mais transparente. Se a contração precoce do vítreo for indicada por diminuição da mobilidade, a vitrectomia deve ser realizada antes que ocorram fibrose e descolamento tracional de retina secundário.

Se houver presença de corpo estranho intraocular metálico (ferro ou cobre), tóxico ou potencialmente infeccioso, indica-se a vitrectomia imediata e a remoção do mesmo com pinça (Fig. 9.16). Ocasionalmente, pode-se observar um corpo estranho de plástico ou vidro ou um sedimento de arma de fogo sem cirurgia ou até que ocorra tração vitreorretiniana.

RESUMO

O estudo das doenças vitreorretinianas é fascinante e pode ter grande impacto nos resultados visuais. Novas tecnologias e técnicas estão sendo desenvolvidas num ritmo vertiginoso, produzindo uma grande melhora nos resultados após a cirurgia vitreorretiniana. Muitos olhos antigamente não-tratáveis apresentaram restauração da visão nos últimos anos. É provável que avanços na biotecnologia produzam avanços fenomenais no futuro.

BIBLIOGRAFIA

Bajaire B *et al.*: Vitreoretinal surgery of the posterior segment for explosive trauma in terrorist warfare. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2006;244:991. [PMID: 16440208]

Binder MI *et al.*: Endogenous endophthalmitis: An 18-year review of culture-positive cases at a tertiary care center. Medicine (Baltimore) 2003;82:97. [PMID: 12640186]

Busbee BG *et al.*: Bleb-associated endophthalmitis: Clinical characteristics and visual outcomes. Ophthalmology 2004;111:1495. [PMID: 15288977]

Castellarin A *et al*.: Vitrectomy with silicone oil infusion in severe diabetic retinopathy. Br J Ophthalmol 2003;87:318. [PMID: 12598446]

Demetriades AM *et al*.: Combined phacoemulsification, intraocular lens implantation, and vitrectomy for eyes with coexisting cataract and vitreoretinal pathology. Am J Ophthalmol 2003;135:291. [PMID: 12614744]

Dhingra N *et al*.: Early vitrectomy for fundus-obscuring dense vitreous haemorrhage from presumptive retinal tears. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2006; Jun 27 [Epub ahead of print]. [PMID: 16802133]

Forte R *et al*.: Visualization of vitreomacular tractions with en face optical coherence tomography. Eye 2006; Jun 2 [Epub ahead of print]. [PMID: 16751756]

Gaucher D *et al*.: Optical coherence tomography assessment of the vitreoretinal relationship in diabetic macular edema. Am J Ophthalmol 2005;139:807. [PMID: 15860284]

Margo CE *et al*.: Posterior vitreous detachment: How to approach sudden-onset floaters and flashing lights. Postgrad Med 2005;117:37. [PMID: 15782672]

Moore JK *et al*.: Retinal detachment in eyes undergoing pars plana vitrectomy for removal of retained lens fragments. Ophthalmology 2003;110:709. [PMID: 12689890]

Ng JQ *et al*.: Management and outcomes of postoperative endophthalmitis since the endophthalmitis vitrectomy study: The Endophthalmitis Population Study of Western Australia (EPSWA)'s fifth report. Ophthalmology 2005;112:1199. [PMID: 15921759]

Rossetti A *et al*.: Retained intravitreal lens fragments after phacoemulsification: Complications and visual outcome in vitrectomized and nonvitrectomized eyes. J Cataract Refract Surg 2002;28:310. [PMID: 11821215]

Scott IU *et al*.: Clinical features and outcomes of pars plana vitrectomy in patients with retained lens fragments. Ophthalmology 2003;110:1567. [PMID: 12917174]

Scott RA *et al*.: Vitreous surgery in the management of chronic endogenous posterior uveitis. Eye 2003;17:221. [PMID: 12640410]

Shah SP *et al*.: Factors predicting outcome of vitrectomy for diabetic macular oedema: Results of a prospective study. Br J Ophthalmol 2006;90:33. [PMID: 16361663]

Sheard RM *et al*.: Vitreoretinal surgery after childhood ocular trauma. Eye 2007;21:793. [PMID: 16601744]

van Overdam KA *et al*.: Symptoms and findings predictive for the development of new retinal breaks. Arch Ophthalmol 2005;123:479. [PMID: 15824220]

Wickham L *et al*.: Outcomes of surgery for posterior segment intraocular foreign bodies – a retrospective review of 17 years of clinical experience. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2006; Jun 21 [Epub ahead of print]. [PMID: 16788826]

Zhang YQ *et al*.: Treatment outcomes after pars plana vitrectomy for endogenous endophthalmitis. Retina 2005;25:746. [PMID: 16141863]

Retina

10

Emily C. Fletcher, MBChB, MRCOphth, N. H. Victor Chong, MPhil, DO, FRCS, FRCOphth, FHKAM e Debra J. Shetlar, MD

I. RETINA

Emily C. Fletcher, MBChB, MRCOphth e N. H. Victor Chong, MBChB, FRCOphth

A retina humana é uma estrutura altamente organizada, com capacidade de dar início ao processamento da informação visual antes que ela seja transmitida através do nervo óptico para o córtex visual.

A organização em camadas possibilita a localização de funções de distúrbios funcionais em uma única camada ou grupo de células. A percepção de cores, contraste, profundidade e forma, ocorre no córtex. A anatomia da retina é apresentada no Cap. 1. A Fig. 1.17 mostra os principais tipos de células e camadas.

FISIOLOGIA

A retina é o tecido mais complexo do olho. O olho funciona como um instrumento óptico, um receptor complexo e um transdutor eficaz. Os cones e bastonetes na camada de fotorreceptores transformam os estímulos luminosos em impulsos nervosos que são conduzidos através das vias visuais até o córtex visual occipital.

Os fotorreceptores estão dispostos de forma que há um aumento da densidade de cones no centro da mácula (fóvea), que diminui em direção à periferia, e uma maior densidade de bastonetes na periferia. Na fovéola, há uma relação de quase 1: 1 entre cada cone, sua célula ganglionar e a fibra nervosa emergente, enquanto na retina periférica muitos fotorreceptores ligam-se à mesma célula ganglionar. A fóvea é responsável pela boa resolução espacial (acuidade visual) e pela visão em cores, e ambas requerem alta intensidade de luz ambiente (visão fotópica) e são melhores na fovéola, enquanto o restante da retina é utilizado principalmente para movimentação, contraste e visão noturna (escotópica).

Os cones e bastonetes estão situados na camada avascular mais externa da retina sensorial, onde ocorre a reação química que dá início ao processo visual. Todos os bastonetes contêm rodopsina, um pigmento visual fotossensível embutido nos discos da dupla membrana do segmento externo do fotorreceptor. É composto por dois componentes, uma proteína opsina combinada com um cromóforo. A opsina na rodopsina é a escotopsina, que é formada por sete hélices transmembrana. Ela circunda o cromóforo retiniano, que é derivado de vitamina A. Quando a rodopsina absorve um fóton de luz, a 11-cis retiniana é isomerizada em todo-trans retiniano e, subsequentemente, em todo-trans retinol. A mudança de configuração resultante inicia uma cascata secundária de mensagens. O pico de absorção de luz pela rodopsina ocorre em aproximadamente 500 nm, que é a região azul-verde do espectro de luz. Os estudos de sensibilidade espectral dos fotopigmentos dos cones demonstraram pico de absorção em um comprimento de onda de 430, 540 e 575 nm para cones sensíveis às cores azul, verde e vermelha, respectivamente. Os fotopigmentos dos cones são compostos de 11-cis retiniano ligado a outras proteínas opsinas diferentes da escotopsina.

A visão escotópica é totalmente mediada pelos bastonetes. Com esta forma de visão adaptada ao escuro, são observados vários tons de cinza, mas não é possível distinguir as cores. À medida que a retina torna-se totalmente adaptada à luz, a sensibilidade espectral da retina aumenta de um pico dominado pela rodopsina de 500 nm para aproximadamente 560 nm, e a sensibilidade às cores torna-se evidente. Um objeto adquire cor quando reflete ou transmite seletivamente determinados comprimentos de onda de luz dentro do espectro visível (400 a 700 nm). A visão à luz do dia (fotópica) é mediada principalmente pelos cones, a visão ao entardecer (mesópica) por meio de uma combinação de cones e bastonetes, e a visão noturna (escotópica) pelos bastonetes.

Os fotorreceptores são mantidos pelo epitélio pigmentário da retina (EPR), que desempenha importante papel no processo visual. O EPR é responsável por fagocitose dos segmentos externos dos fotorreceptores, transporte de vitaminas e redução da dispersão da luz, bem como por promover uma barreira seletiva entre a coroide e a retina. A membrana basal das células do epitélio pigmentário da retina forma a camada interna da membrana de Bruch, que é composta por uma matriz extracelular especializada e pela membrana basal da coriocapilar como a sua camada externa. As células do epitélio pigmentário da retina têm pouca capacidade de regeneração.

EXAME

O exame da retina é descrito no Cap. 2 e detalhado nas Figs. 2.11 a 2.17. A retina pode ser examinada com um oftalmoscópio direto ou indireto ou com uma lâmpada de fenda (biomicroscópio) e lentes de biomicroscopia de contato ou não-contato. Isto possibilita a identificação do tipo, do nível e da extensão da doença da retina. As técnicas de exames de imagem da retina (Figs. 2.26 a 2.30) são adjuvantes úteis para o exame clínico, possibilitando a identificação de anormalidades anatômicas, vasculares (tanto da retina quanto da coroide) e funcionais. Incluem retinografia, angiofluoresceinografia, tomografia de coerência óptica, angiografia com indocianina verde e autofluorescência. A aplicação clínica de exames visuais eletrofisiológicos e psicofísicos é descrita no Cap. 2.

DEGENERAÇÃO MACULAR RELACIONADA COM A IDADE

A degeneração macular relacionada com a idade (DMRI) é a principal causa de cegueira irreversível nos países desenvolvidos. É uma doença progressiva multifatorial complexa com influências genéticas e ambientais. Ocorre em pessoas com mais de 55 anos de idade. Evidências atuais sugerem suscetibilidade genética envolvendo a via do complemento e fatores de risco ambientais, como envelhecimento, raça branca e tabagismo. A incidência em 10 anos entre a população branca é de cerca de 11,5% para a DMRI precoce e de 1,5% para a DMRI tardia.

Patogênese

A patogênese é ainda pouco compreendida; no entanto, a degeneração do epitélio pigmentário da retina, ligada ao estresse oxidativo, parece ser um elemento essencial. Mudanças na matriz extracelular adjacente da membrana de Bruch e a formação de depósitos sub-retinianos são fundamentais para a evolução da doença. O espessamento difuso progressivo da membrana de Bruch reduz a capacidade de difusão do oxigênio através do epitélio pigmentário da retina e dos fotorreceptores. A hipoxia resultante causa a liberação de fatores de crescimento e citocinas, que estimulam o crescimento de novos vasos coroidais. O desenvolvimento de uma única área ou de várias áreas de fragilidade na membrana de Bruch possibilita que os novos vasos cresçam no espaço sub-retiniano, entre o epitélio pigmentário da retina e a retina, para formar uma membrana neovascular coroidal. Líquido seroso e/ou sangue extravasam dos novos vasos, resultando em distorção e redução da nitidez da visão central. Alternativamente, a perda visual resulta da progressão do processo degenerativo até a morte celular e atrofia do epitélio pigmentário da retina.

Classificação

A classificação da degeneração macular relacionada com a idade (DMRI) é controversa. É mais simplesmente classificada como precoce e tardia, e esta última é subdividida em atrofia geográfica e doença neovascular. O estudo de doenças oculares relacionadas com a idade (AREDS, na sigla em inglês) desenvolveu um sistema de graduação com base nas características fundoscópicas, do qual uma forma simplificada também é útil clinicamente.

1. Degeneração macular relacionada com a idade precoce

A degeneração macular relacionada com a idade precoce é caracterizada por drusas limitadas, alterações pigmentares ou atrofia do epitélio pigmentário da retina. O grau de prejuízo visual associado varia e pode ser mínimo. A angiofluoresceinografia demonstra padrões irregulares de hiperplasia e atrofia do epitélio pigmentário da retina.

As **drusas** são observadas clinicamente como depósitos amarelos situados na membrana de Bruch. Variam de tamanho e forma, e podem ser difusas ou confluentes (Fig. 10.1). Histopatologicamente, as drusas também podem ser detectadas como depósitos sub-retinianos difusos, tanto como depósitos laminares basais, formados principalmente de materiais a base de colágeno e situados entre o plasma e as membranas basais do epitélio pigmentário da retina, quanto como depósitos lineares basais, compostos de material granular rico em lipídios localizado na membrana de Bruch.

As alterações pigmentares podem ser causadas por acúmulos focais de células pigmentadas no espaço sub-retiniano e na retina externa ou por áreas atenuadas de epitélio pigmentário da retina hipopigmentado que evolui para atrofia.

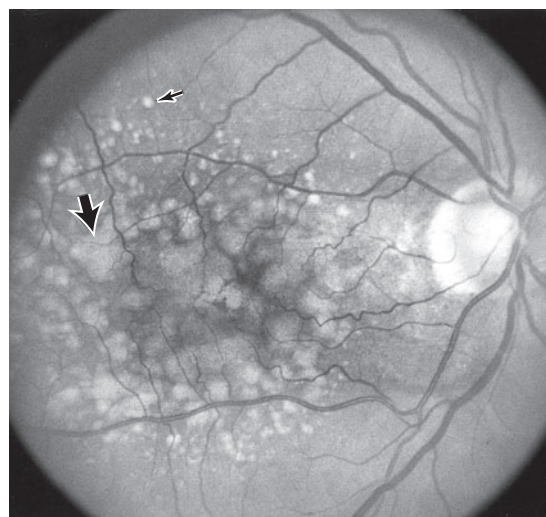
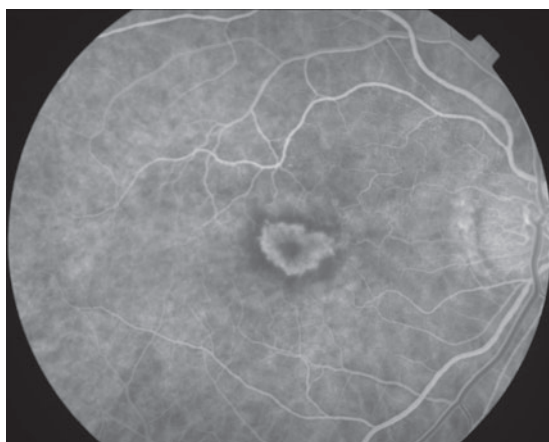



Fig. 10.1 Degeneração macular relacionada com a idade com drusas maculares esparsas (**seta pequena**) ou confluentes grandes (**seta grande**).

2. Degeneração macular relacionada com a idade avançada

A **atrofia geográfica ("degeneração macular seca relacionada com a idade")** manifesta-se como áreas bem-demarcadas, maiores que dois diâmetros de disco, de atrofia do epitélio pigmentário da retina e dos fotorreceptores, possibilitando a observação direta dos vasos subjacentes da coroide. A perda visual ocorre quando a fóvea é acometida.

A **degeneração macular ("úmida") relacionada com a idade neovascular** é caracterizada pelo desenvolvimento de neovascularização coroidal ou descolamento seroso do epitélio pigmentário da retina. Os neovasos coroidais podem crescer em uma configuração estrelada plana ou como *sea-fan* longe do seu local de entrada no espaço sub-retiniano para formar uma membrana neovascular coroidal. O descolamento hemorrágico de retina pode sofrer metaplasia fibrosa, resultando em massa sub-retiniana elevada chamada de cicatriz disciforme. Ocorre perda permanente da visão central. O OCT identifica tanto o líquido sub-retiniano quanto o intrarretiniano, juntamente com a membrana neovascular coroidal. Deve-se realizar angiofluoresceinografia em todos os pacientes com degeneração macular relacionada com a idade, com queixa de baixa acuidade ou distorção da visão, pois é o método mais sensível para detecção de neovascularização coroidal. Esse exame também pode orientar as opções de tratamento. A neovascularização coroidal pode ser classificada angiograficamente como clássica ou oculta, dependendo do padrão de crescimento dos neovasos. A clássica caracteriza-se por hiperfluorescência precoce, que geralmente é bem-circunscrita e pode ter um padrão rendilhado (Fig. 10.2). A oculta é caracterizada por hiperfluorescência tardia e maldefinida. Para os estudos de pesquisa, a neovascularização coroidal foi subdividida em predominantemente clássica, em que mais de 50% da lesão têm as características da neovascularização coroidal clássica; minimamente clássica, em que menos de 50% da lesão têm as características da neovascularização coroidal clássica; e oculta pura, em que nenhum componente clássico pode ser identificado.

O descolamento do epitélio pigmentário da retina (EPR) está incluído na categoria de degeneração macular neovascular relacionada com a idade devido à sua forte, embora não absoluta, associação com a neovascularização coroidal, ao ponto que a neovascularização coroidal deve ser considerada presente até que as pesquisas ou a história natural a tenham descartado. O descolamento seroso do epitélio pigmentário da retina pode desenvolver-se a partir do influxo de material proteináceo através de um plano de clivagem no local das drusas. O descolamento focal do epitélio pigmentário da retina também se desenvolve a partir de vazamento de líquido seroso oriundo da coroide através de pequenos defeitos na membrana de Bruch. Os descolamentos do EPR podem aplanar-se, com resultados visuais variáveis, mas em geral deixam uma área de atrofia geográfica.

Não se sabe se a proliferação angiomatosa da retina (RAP, na sigla em inglês) é uma manifestação da degeneração macular relacionada com a idade, mas geralmente ela se apresenta nas mesmas condições clínicas. A causa é desconhecida. Manifesta-se como hemorragia superficial (retiniana interna) com descolamento do epitélio pigmentário da retina e exsudação extensa (Fig. 10.3) e caracteriza-se por anastomose entre as circulações da retina e da coroide (Fig. 10.4).

Risco de evolução para degeneração macular relacionada com a idade avançada

O AREDS, que inclui um estudo intervencional longitudinal da evolução da degeneração macular relacionada com a idade avançada, identificou alterações pigmentares

Fig. 10.2 Angiofluoresceinografia de neovascularização coroidal clássica demonstrando padrão rendilhado bem-circunscrito.

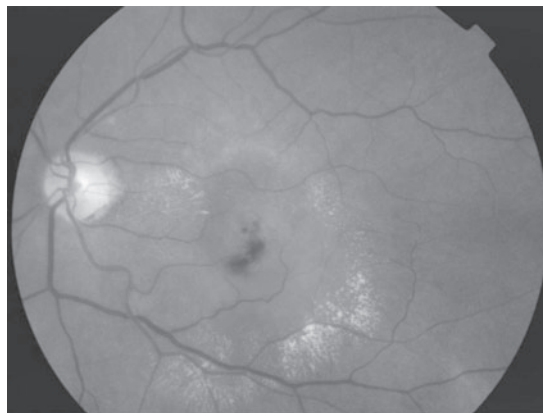



Fig. 10.3 Proliferação angiomatosa retiniana com hemorragia superficial, descolamento do epitélio pigmentário da retina e exsudação extensa. Ver pranchas coloridas.

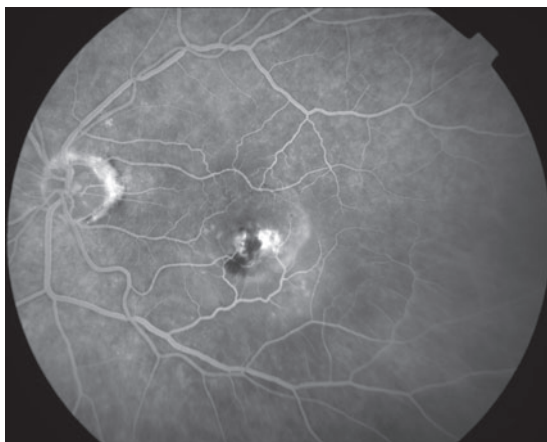



Fig. 10.4 Fase venosa intermediária da angiofluoresceinografia da proliferação angiomatosa retiniana mostrando anastomose retinocoroidal e enchimento precoce do descolamento do epitélio pigmentário.

e drusas moles (> 250 micra) como sendo as características fundoscópicas mais importantes preditivas de evolução para degeneração macular relacionada com a idade avançada, e neste estudo foi concebido um sistema simples de escore clínico para se predizer risco de progressão. Os pontos são atribuídos de acordo com a identificação de alterações pigmentares ou drusas moles na fundoscopia. Em pacientes sem doença tardia, um ponto é atribuído para cada um dos olhos com drusas moles, para cada olho com anormalidades pigmentares e, se nenhum dos olhos apresentar drusas moles, para drusas de tamanho intermediário presentes em ambos os olhos. Em pacientes com doença tardia em um olho, dois pontos são atribuídos para o olho com doença tardia e um ponto para cada uma das drusas moles ou anormalidades pigmentares no olho contralateral. Os riscos de evolução em 5 anos para degeneração macular relacionada com a idade avançada é de 0,5%, 3,0%, 12,0%, 25% e 50%, respectivamente, à medida que a pontuação cumulativa aumenta de zero para 4 pontos.

Tratamento profilático

Descobriu-se, pelo AREDS, que o tratamento com **vitaminas e antioxidantes** orais, abrangendo vitamina C (500 g), vitamina E (400 UI), betacaroteno (15 mg), zinco (80 mg) e cobre (2 mg) diariamente, reduz de 28% para 20% o risco de evolução em 5 anos para degeneração macular relacionada com a idade avançada em pacientes com pontuação cumulativa de três ou quatro no escore de previsão de risco (ver anteriormente), mas não mostrou nenhum benefício para aqueles com pontuações cumulativas menores. Em outro estudo, os tabagistas que tomaram betacaroteno apresentaram um aumento de risco de desenvolvimento de câncer de pulmão. Portanto, os tabagistas e os ex-tabagistas são aconselhados a excluir o betacaroteno.

O *tabagismo* é um fator de risco comprovado para o desenvolvimento de todas as formas de degeneração macular. Acredita-se que a cessação do tabagismo reduz a taxa de evolução, embora sejam necessários mais estudos para se determinar a extensão dos seus efeitos. Recomenda-se que o tabagismo seja interrompido, juntamente com uma mudança no estilo de vida para incluir exercício diário leve, o que reduz o risco de degeneração macular relacionada com a idade. São necessários cerca de 20 anos de abandono do tabagismo para reduzir o risco de desenvolvimento de degeneração macular relacionada com a idade para o nível de um não-tabagista.

A fotocoagulação retiniana a *laser* reduz a exensão das drusas mas aumenta a taxa de neovascularização coroidal em um ensaio clínico externo.

Tratamento da degeneração macular neovascular relacionada com a idade

A **fotocoagulação retiniana a *laser*** convencional pode levar a destruição direta de uma membrana neovascular coroidal. Esse procedimento requer queimaduras de alta energia confluentes sobre e ao redor de toda a membrana. A retina sobrejacente também é destruída, a cicatriz do *laser* poderá ampliar-se, levando a perda da visão, e a taxa de recorrência da membrana neovascular é elevada. A fotocoagulação a *laser* é utilizada apenas para membranas neovasculares coroidais situadas a uma distância maior que 200 mícrons do centro da zona avascular foveal (extrafoveal).

Na **terapia fotodinâmica**, um corante fotossensível, a verteporfina, que parece acumular-se preferencialmente nos neovasos ativos, é administrado por via intravenosa e, em seguida, ativado por *laser* visível de baixa energia (689 nm). A reação resultante produz trombose localizada dos neovasos. O tratamento é repetido a cada 3 meses, conforme necessário. Demonstrou-se que nos pacientes com neovascularização coroidal predominantemente clássica, quando comparados aos controles não-tratados (59% *versus* 31% nos controles), há uma melhora significativa na proporção de pacientes com visão estável ou melhorada em 2 anos, particularmente naqueles sem características de membranas ocultas e naqueles com pouca neovascularização coroidal oculta pura com evidências de evolução recente (estudo TAP). A adição de triancinolona intravítrea ou subtenoniana reduz a resposta inflamatória, pode reduzir a taxa de repetição do tratamento e pode melhorar o resultado visual.

O fator de crescimento endotelial vascular (VEGF, na sigla em inglês) desempenha um papel fundamental na expansão das membranas neovasculares coroidais. Esse fator induz tanto a angiogênese quanto o aumento da permeabilidade. O bloqueio do fator de crescimento endotelial vascular **(terapia anti-VEGF)** tem-se mostrado benéfico no tratamento da neovascularização coroidal.

O oligonucleotídio *aptamer* (ácido nucleico de hélice única quimicamente sintetizado), **pegaptanibe**, liga-se

a principal isoforma patogênica do fator de crescimento endotelial vascular, o VEGF165. É administrado por injeção intravítrea a cada 6 semanas. A estabilização da visão foi demonstrada em 71% dos pacientes, e ocorreu melhora em 6% (estudo VISION).

O **ranibizumabe** é um fragmento Fab humanizado de um anticorpo monoclonal anti-VEGF murino capaz de se ligar a todas as isoformas de VEGF. É capaz de penetrar em todas as camadas da retina e é administrado através de injeções intravítreas mensais. Foi relatada estabilização da visão em 94% dos olhos com lesões minimamente clássicas ou ocultas e melhora em 34% (estudo MARINA). Resultados semelhantes, com vantagem significativa sobre a terapia fotodinâmica para lesões predominantemente clássicas, também foram relatados (estudo ANCHOR). Atualmente, o ranibizumabe é o tratamento de escolha para todas as formas de degeneração macular neovascular relacionada com a idade.

O **bevacizumabe** é um anticorpo monoclonal humanizado de cadeia completa contra o VEGF. Inicialmente acreditava-se que ele não seria capaz de passar através da retina, mas ele tem sido amplamente utilizado com bons resultados. Seu futuro papel na degeneração macular neovascular relacionada com a idade provavelmente será pequeno, mas ele pode ser útil no tratamento do edema macular.

As injeções intravítreas repetidas são muito bem-toleradas, com efeitos colaterais mínimos; no entanto, o esquema ideal de tratamento ainda está sob investigação. Injeções mensais provavelmente não são necessárias, mas pode ser necessária uma terapia de ataque de três injeções a intervalos mensais, seguida de uma fase de manutenção do tratamento, conforme necessário. A terapia combinada com terapia fotodinâmica, esteroides ou outros agentes está atualmente sob investigação. Outros agentes que estão sendo investigados são o VEGF-trap, uma molécula sintética que se liga ao VEGF para evitar a sua ligação ao seu receptor, e a tecnologia de interferência do RNA (RNAi) para impedir a transcrição de VEGF ou de seus receptores.

A **cirurgia** para degeneração macular avançada relacionada com a idade continua a ser estudada, com resultados variados. As opções incluem remoção cirúrgica da membrana neovascular coroidal, translocação macular e transplante do epitélio pigmentário da retina. A cirurgia é recomendada apenas como parte de um estudo clínico.

DEGENERAÇÃO MACULAR MIÓPICA

A **miopia patológica** é uma das principais causas de cegueira nos EUA, e é muito mais comum no Extremo Oriente e no Japão. Caracteriza-se pelo alongamento progressivo do olho com subsequente afinamento e atrofia do epitélio pigmentário da retina e da coroide na mácula. Por definição, há uma miopia de mais de 8 dioptrias. A atrofia peripapilar coriorretiniana e as rupturas lineares da membrana de Bruch (*lacquer cracks*) são achados fundoscópicos característicos (Fig. 10.5). As alterações degenerativas do epitélio pigmentário macular assemelham-se àquelas encontradas em pacientes mais idosos com degeneração macular relacionada com a idade. Uma lesão típica de miopia patológica é uma lesão macular pigmentária, elevada e circular chamada mancha de Fuchs. A maioria dos pacientes está na quinta década de vida quando as alterações degenerativas maculares causam perda visual lentamente progressiva; a perda rápida da acuidade visual geralmente é causada por descolamento macular seroso e hemorrágico sobrejacente à membrana neovascular coroidal, que ocorre em 5 a 10% dos pacientes.

A angiofluoresceinografia mostra atraso no enchimento vascular da coroide e da retina e é útil na identificação e na localização da neovascularização sub-retiniana nos olhos com descolamento seroso ou hemorrágico da mácula. O tratamento da neovascularização subfoveal coroidal com terapia fotodinâmica resulta na estabilização da visão em 50 a 70% dos pacientes. O benefício visual é mantido por até 3 anos, e as melhores respostas ocorrem em pacientes mais jovens com melhor acuidade visual antes do tratamento. O fracasso do tratamento está relacionado com aumento da atrofia do epitélio pigmentário da retina, que é mais provável em pacientes idosos. As terapias anti-VEGF (ver anteriormente) parecem ser eficazes, e requerem menos injeções do que para degeneração macular neovascular relacionada com a idade, mas os estudos estão em andamento.

As alterações coriorretinianas da miopia patológica predispõem a rupturas retinianas e, portanto, a descolamento de retina. Os achados da periferia da retina podem incluir degeneração em pedra de calçamento (*paving stone*), de-

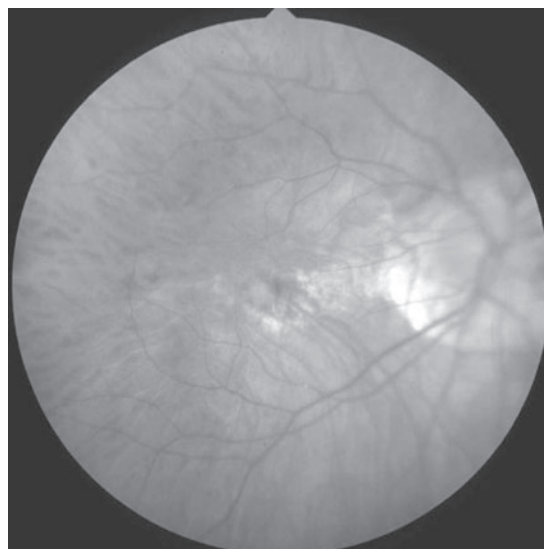



Fig. 10.5 Degeneração macular miópica com vasos coroidais visíveis através do epitélio pigmentário da retina atrófico e atrofia peripapilar. Ver pranchas coloridas.

generação pigmentar e degeneração *lattice*. As rupturas da retina geralmente ocorrem em áreas que apresentam lesões coriorretinianas, mas também surgem em áreas aparentemente normais da retina. Algumas dessas rupturas, em especial aquelas "em ferradura" e as operculadas, evoluirão para descolamento regmatogênico de retina.

II. DOENÇAS VASCULARES RETINAIS

RETINOPATIA DIABÉTICA

A retinopatia diabética é uma das principais causas de cegueira no mundo ocidental, especialmente entre indivíduos em idade produtiva. A hiperglicemia crônica, hipertensão arterial, hipercolesterolemia e o tabagismo são fatores de risco para o desenvolvimento e progressão da retinopatia. Indivíduos jovens com diabetes tipo I (dependente de insulina) não desenvolvem retinopatia por pelo menos 3 a 5 anos após o surgimento da doença sistêmica. O paciente com diabetes tipo II (não-dependente de insulina) pode apresentar retinopatia no momento do diagnóstico, e pode ser a manifestação de apresentação.

Triagem

O diagnóstico e tratamento precoces da retinopatia diabética são essenciais. As alterações facilmente detectáveis ocorrem antes de a visão ser afetada. A identificação e o tratamento adequado, em geral, evitarão a perda permanente da visão. A triagem para retinopatia diabética deve ser realizada em um período de 3 anos a partir do diagnóstico de diabetes tipo I, no momento do diagnóstico de diabetes tipo II e em seguida anualmente em ambos os tipos. Comprovou-se que a fotografia digital do fundo de olho é um método sensível e eficaz de triagem. A fotografia em sete campos é o padrão ouro, mas dois campos de 45°, um centrado na mácula e o outro centrado no disco, estão se tornando o método de escolha na maioria dos programas de triagem. A midríase é necessária para obtenção de fotografias de melhor qualidade, especialmente se houver catarata.

A retinopatia diabética pode evoluir rapidamente durante a gravidez. Toda gestante diabética deve ser examinada por um oftalmologista ou através de fotografia digital de fundo de olho no primeiro trimestre e pelo menos a cada 3 meses, até o parto.

Classificação

A retinopatia diabética pode ser classificada como retinopatia não-proliferativa, maculopatia e retinopatia proliferativa.

Retinopatia não-proliferativa

A retinopatia diabética é uma microangiopatia progressiva caracterizada por lesão e oclusão de pequenos vasos. As primeiras alterações patológicas são espessamento da membrana basal endotelial capilar e redução do número de pericitos. Os capilares desenvolvem minúsculas bolsas externas semelhantes a pontos, chamadas de microaneurismas. As hemorragias em chama de vela têm esta forma devido a sua localização no interior da camada de fibras nervosas orientadas horizontalmente.

A retinopatia não-proliferativa leve caracteriza-se por pelo menos um microaneurisma. Na retinopatia não-proliferativa moderada, existem microaneurismas extensos, hemorragias intrarretinianas, rosários venosos, e/ou manchas algodonosas (Fig. 10.6). A retinopatia não-proliferativa grave é caracterizada por manchas algodonosas, rosários venosos e anormalidades microvasculares intrarretinianas (IRMA). Pode ser diagnosticada quando há hemorragias intrarretinianas em quatro quadrantes, rosários venosos em dois quadrantes ou anormalidades microvasculares intrarretinianas graves em um quadrante.

Maculopatia

A maculopatia diabética manifesta-se como espessamento ou edema retiniano focal ou difuso, causado principalmente por uma ruptura da barreira hematorretiniana interna no nível do endotélio capilar retiniano, que possibilita o vazamento de líquido e componentes plasmáticos na retina adjacente. É mais comum no diabetes tipo II e requer tratamento quando se torna clinicamente significante (Fig. 10.7), o que é definido como qualquer espessamento da retina a uma distância de 500 microns da fóvea, exsudatos duros a 500 mícrons

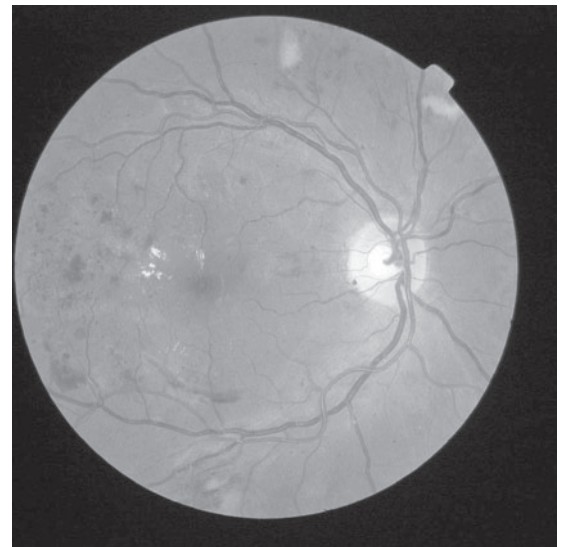



Fig. 10.6 Retinopatia diabética não-proliferativa moderada mostrando microaneurismas, hemorragias profundas, hemorragia em chama de vela, exsudatos e manchas algodonosas. Ver pranchas coloridas.

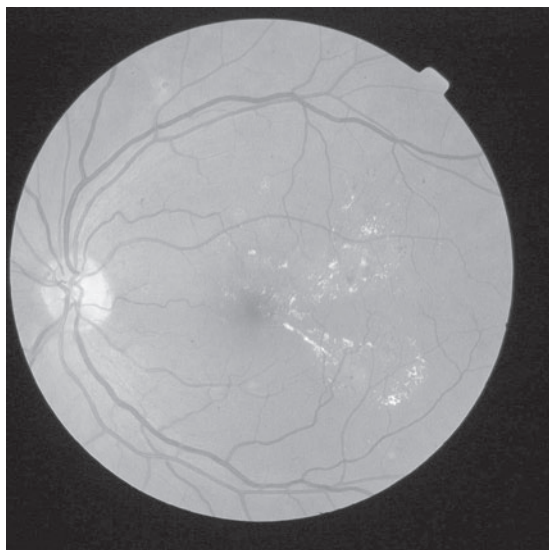



Fig. 10.7 Edema macular clinicamente significante, com dois anéis circinados de exsudatos. Ver pranchas coloridas.

da fóvea associados a espessamento da retina, ou espessamento da retina maior que um diâmetro de disco, no qual qualquer parte esteja em uma faixa a um diâmetro de disco da fóvea.

A maculopatia também pode ser causada pela isquemia, que se caracteriza por edema macular, hemorragias profundas e pouca exsudação. A angiofluoresceinografia mostra perda dos capilares da retina com aumento da zona avascular foveal (Fig. 10.8).

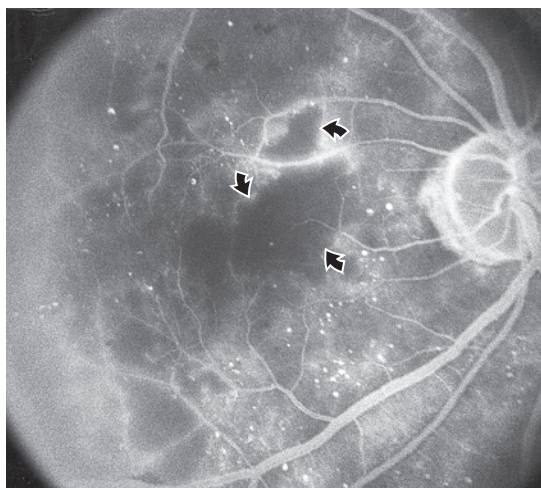



Fig. 10.8 Angiofluoresceinografia mostrando hipofluorescência de não-perfusão capilar (**setas**), com aumento da zona avascular foveal, típica de maculopatia diabética isquêmica.

Retinopatia proliferativa

As complicações oculares mais graves do diabetes melito são causadas pela retinopatia diabética proliferativa. A isquemia retiniana progressiva consequentemente estimula a formação de neovasos delicados pelos quais vazam proteínas séricas (e fluoresceína) profusamente (Figs. 10.9 e 10.10). A retinopatia diabética proliferativa precoce é caracterizada pela presença de qualquer neovaso no disco óptico (NVD) ou em outros locais da retina (NVO). As características de alto risco são definidas como neovasos no disco óptico que se estendem por mais de um terço do diâmetro do disco, quaisquer neovasos sobre o disco óptico com hemorragia vítrea associada ou neovasos em outros locais da retina maiores que metade do diâmetro de disco com hemorragia vítrea associada.

Os neovasos frágeis proliferam-se na face posterior do vítreo e tornam-se elevados quando o vítreo começa a contrair-se para fora da retina. Se os vasos sangrarem, a hemorragia vítrea maciça pode causar perda visual súbita (Fig. 10.11). Existe um risco de desenvolvimento de neovascularização e hemorragia vítrea quando ocorre desenvolvimento de descolamento de vítreo posterior completo. Nos olhos com retinopatia diabética proliferativa e aderências vitreorretinianas persistentes, emaranhados neovasculares elevados podem sofrer alterações fibrosas e formar faixas fibrovasculares firmes, que causam tração vitreorretiniana. Isso pode levar a descolamento de retina por tração progressiva ou, caso se produza uma ruptura retiniana, a descolamento de retina regmatogênico. O descolamento de retina pode ser precedido ou ocultado por hemorragia vítrea. Quando a contração vítrea é completa nesses olhos, a retinopatia proliferativa tende a en-

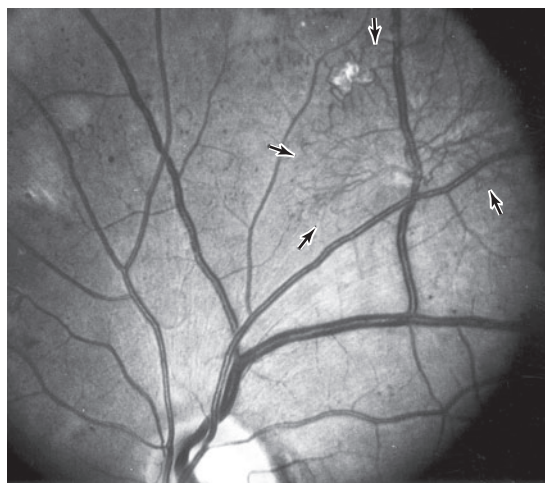



Fig. 10.9 Emaranhado de tecido neovascular (**setas**) que surge da arcada vascular superotemporal na retinopatia diabética proliferativa.

Fig. 10.10 Angiofluoresceinografia de retinopatia diabética proliferativa mostrando vazamento de tecido neovascular. As áreas pontilhadas de hiperfluorescência são microaneurismas.

trar no estágio de exaustão ou "involucional". A doença ocular diabética avançada também pode ser complicada por neovascularização da íris (*rubeosis iridis*) e glaucoma neovascular.

A retinopatia proliferativa desenvolve-se em 50% dos pacientes diabéticos tipo I em um período de 15 anos a partir do início da sua doença sistêmica. É menos prevalente em pacientes diabéticos tipo II, mas, como há mais pacientes com diabetes tipo II, mais pacientes com retinopatia proliferativa têm diabetes tipo II e não tipo I.

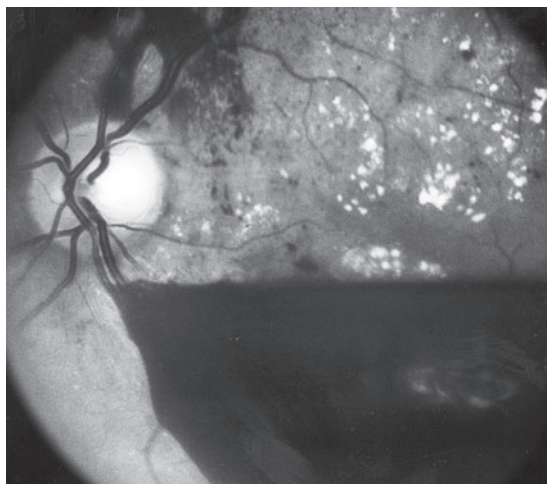



Fig. 10.11 Retinopatia diabética proliferativa com hemorragia pré-retiniana que oculta a mácula inferior. Exsudatos maculares, microaneurismas e hemorragias intrarretinianas também estão presentes.

Exames de imagem

A tomografia de coerência óptica é de valor inestimável na identificação e no monitoramento do edema macular. Em geral, uma espessura retiniana superior a 300 mícrons requer tratamento.

A angiofluoresceinografia é útil para identificar anormalidades microvasculares na retinopatia diabética (Fig. 10.12). Defeitos grandes de enchimento dos leitos capilares — "não-perfusão capilar" — mostram a extensão da isquemia da retina (Fig. 10.8) e geralmente são mais proeminentes na média periferia. O vazamento de fluoresceína associado a edema retiniano pode assumir a configuração petaloide do edema macular cistoide ou pode ser difuso (Fig. 10.13). Isto pode ajudar a determinar o prognóstico, assim como a extensão e a localização do tratamento a *laser*. Olhos com edema macular e isquemia significante têm um prognóstico visual pior, com ou sem tratamento a *laser*, do que os olhos com edema e perfusão relativamente boa.

Tratamento

O mais importante na prevenção da progressão da retinopatia é o controle adequado da hiperglicemia, da hipertensão arterial sistêmica e da hipercolesterolemia.

O tratamento ocular depende da localização e da gravidade da retinopatia. Olhos com edema macular diabético que não seja clinicamente significante, em geral, devem ser monitorados rigorosamente sem tratamento a *laser*. O edema macular clinicamente significante requer *laser* focal se for focal, e *laser* em grade *grid macular* se for difuso. O *laser* de argônio na mácula deve ser suficiente para produzir apenas queimaduras leves, pois as cicatrizes de *laser* podem aumentar e afetar a visão. O tratamento sublimiar, no qual nenhuma queimadura da retina é observada no

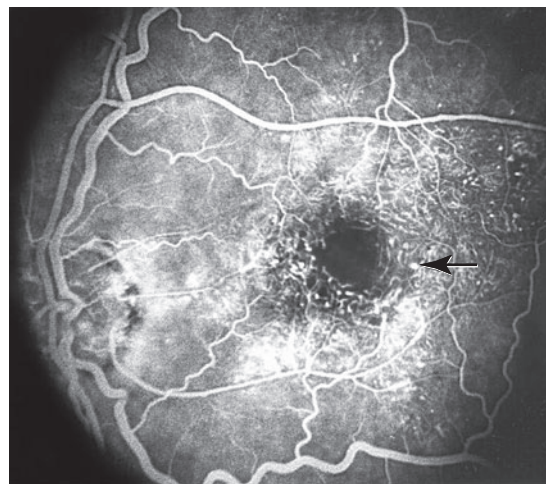



Fig. 10.12 Angiofluoresceinografia na retinopatia diabética não-proliferativa mostrando microaneurismas (**setas**) e alterações vasculares retinianas perifoveais.

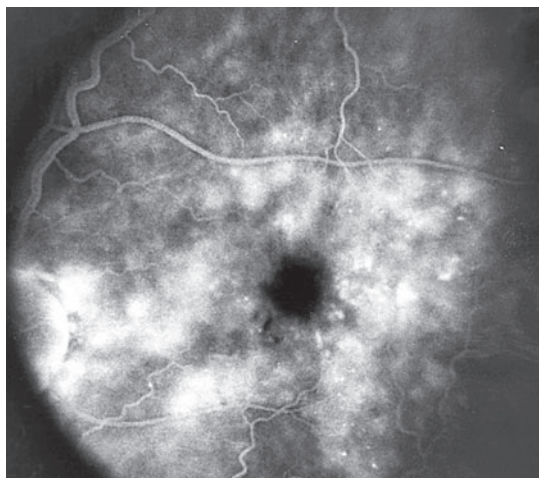



Fig. 10.13 Angiofluoresceinografia de fase tardia mostrando hiperfluorescência típica de edema macular diabético difuso (não-cistoide).

momento do tratamento, e o *laser* com micropulsos, têm-se mostrado igualmente eficazes e com menor formação de cicatrizes. As injeções intravítreas de triancinolona ou de agentes anti-VEGF também são eficazes.

Ao induzir a regressão de neovasos, a panfotocoagulação retiniana a *laser* (PFC) reduz em 50% a incidência de perda visual grave secundária a retinopatia diabética proliferativa. Vários milhares de queimaduras de *laser* espaçadas regularmente são aplicadas em toda a retina para reduzir o estímulo angiogênico de áreas isquêmicas. A região central margeada pelo disco óptico e pelas principais arcadas vasculares temporais é poupada (Cap. 24). Os pacientes que correm maior risco de perda visual são aqueles com características de alto risco. Se o tratamento for adiado até que se tenham desenvolvido as características de alto risco, é essencial que a panfotocoagulação retiniana adequada com *laser* seja feita o mais rápido possível. Não se comprovou que o tratamento de retinopatia não-proliferativa grave altera o prognóstico visual; no entanto, se o paciente tiver diabetes tipo II, controle glicêmico precário ou não puder ser monitorado com cuidado adequado, pode-se justificar o tratamento antes de a doença proliferativa se desenvolver.

A vitrectomia é capaz de limpar a hemorragia vítrea e aliviar a tração vitreorretiniana. Quando ocorre hemorragia vítrea maçica, 20% dos casos evoluirão para ausência de percepção luminosa em um período de 2 anos. A vitrectomia precoce é indicada para pacientes diabéticos tipo I com hemorragia vítrea extensa e proliferação ativa grave e sempre que a visão do olho contralateral for ruim. Caso contrário, a vitrectomia pode ser adiada por até 1 ano, pois a hemorragia vítrea desaparece espontaneamente em 20% dos casos. A vitrectomia para retinopatia diabética proliferativa com hemorragia vítrea leve só é útil em olhos que já tenham sido submetidos a panfotocoagulação retiniana a *laser* e tenham muitos neovasos que começaram a fibrosar. Olhos com descolamento tradicional de retina não exigem vitrectomia até que o descolamento tenha envolvido a fóvea. O descolamento regmatogênico que complica a retinopatia diabética proliferativa exige vitrectomia de urgência.

As complicações após vitrectomia são mais comuns em pacientes diabéticos tipo I submetidos a vitrectomia tardia e pacientes diabéticos tipo II submetidos a vitrectomia precoce. Tais complicações incluem *phithisis* bulbar, pressão intraocular elevada com edema de córnea, descolamento de retina e infecção.

Os agentes anti-VEGF têm se mostrado promissores como adjuvantes à vitrectomia para ajudar a reduzir o sangramento durante a cirurgia e para reduzir a incidência de recorrência pós-operatória de hemorragia vítrea.

OCLUSÃO VENOSA DA RETINA

A oclusão venosa da retina é um distúrbio vascular retiniano comum e facilmente diagnosticado, com complicações que podem levar a cegueira. O paciente apresenta diminuição da acuidade visual súbita e indolor. O quadro clínico varia desde algumas pequenas hemorragias retinianas esparsas e manchas algodonosas até aparência hemorrágica acentuada com hemorragia retiniana superficial e profunda (Fig. 10.14), que raramente podem invadir a cavidade vítrea. Os pacientes geralmente têm mais de 50 anos de idade e mais de 50% têm doença cardiovascular associada. Os fatores predisponentes e as pesquisas são discutidos no Cap. 15. Deve-se sempre descartar o glaucoma crônico de ângulo aberto (ver o Cap. 11).

As duas principais complicações associadas a oclusão venosa da retina são visão reduzida devido a edema macular e glaucoma neovascular secundário a neovascularização da íris.

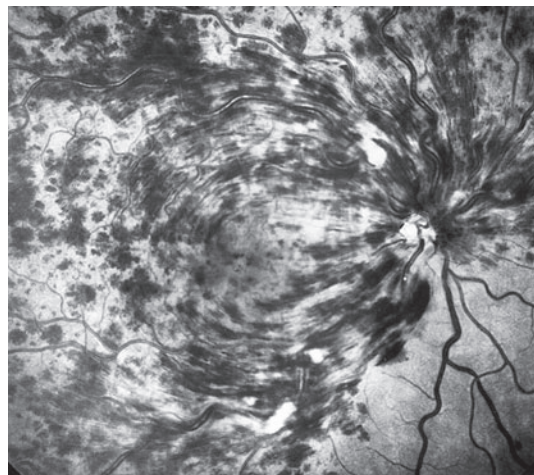



Fig. 10.14 Oclusão da veia central da retina com extensa hemorragia retiniana que oculta detalhes maculares e do nervo óptico.

1. Oclusão da veia central da retina

A disfunção macular ocorre em quase todos os olhos com oclusão de veia central. Embora alguns apresentem melhora espontânea, a maioria terá visão central reduzida persistente em consequência do edema macular crônico. Quase 33% são oclusões isquêmicas sem perfusão capilar retiniana significativa observada à angiofluoresceinografia; metade dessas desenvolverá glaucoma neovascular. O edema macular não responde ao tratamento a *laser*. A triancinolona intravítrea tem efeito limitado. Pesquisas com injeções intravítreas de esteroides de depósito ou agentes anti-VEGF têm mostrado resultados promissores.

Se ocorrer neovascularização da íris, a panfotocoagulação retiniana a *laser* é o tratamento-padrão, embora ela também possa ser controlada com agentes anti-VEGF intravítreos.

2. Oclusão do ramo venoso da retina

A oclusão venosa geralmente ocorre no local de um cruzamento arteriovenoso (Fig. 10.15). A redução da acuidade visual só ocorre se a mácula for afetada. A neovascularização da retina pode desenvolver-se caso a não-perfusão capilar retiniana seja maior que cinco diâmetros de disco.

Se houver desenvolvimento de neovascularização da retina periférica, a fotocoagulação retiniana setorial a *laser* na área da retina isquêmica diminui o risco de hemorragia vítrea pela metade. Quando a perda visual secundária ao edema macular persistir por vários meses sem melhora espontânea, pode ser indicada fotocoagulação macular a *laser* em grade com argônio *grid macular*. A injeção intravítrea de esteroides ou agentes anti-VEGF pode ser útil no edema macular refratário ao tratamento a *laser*.

Fig. 10.15 Oclusão de ramo venoso da retina envolvendo a veia superotemporal. O ponto de obstrução (**seta**) é no cruzamento arteriovenoso.

Ensaios clínicos estão pesquisando o papel da vitrectomia, com ou sem dissecção da bainha arteriovenosa, para facilitar a reperfusão da retina e a redução do edema macular.

A investigação para detecção de uma causa sistêmica subjacente é discutida no Cap. 15. Doenças oculares associadas importantes são o glaucoma crônico de ângulo aberto e a uveíte secundária a síndrome de Behçet.

OCLUSÃO ARTERIAL DA RETINA

A oclusão da artéria central da retina causa perda catastrófica indolor da visão que ocorre em segundos; pode ser relatada perda visual transitória prévia (amaurose fugaz). A acuidade visual varia entre contagem dos dedos e percepção luminosa em 90% dos olhos ao exame inicial. Um defeito pupilar aferente pode aparecer em segundos, precedendo as anormalidades fundoscópicas em 1 h. Cerca de 25% dos olhos com oclusão da artéria central da retina têm artérias ciliorretinianas que nutrem a retina macular, preservando potencialmente a visão central.

A oclusão de ramos arteriais da retina é geralmente de origem embólica e resulta em perda do campo visual. A acuidade visual só é reduzida se houver envolvimento foveal.

Na fundoscopia, a retina superficial torna-se opacificada devido à isquemia. Uma mancha foveal vermelho-cereja é evidente (Fig. 10.16), como resultado da observação do pigmento da coroide e do epitélio pigmentário da retina através da retina extremamente fina sobrejacente à fovéola. Isto desaparece em 4 a 6 semanas, deixando um disco óptico pálido como o principal achado ocular. Em pacientes idosos, a arterite de células gigantes deve ser descartada e, se necessário, tratada imediatamente com altas doses de corticosteroides sistêmicos. Outras causas de oclusão da artéria central da retina são aterosclerose e êmbolos da carótida ou de origem cardíaca. Estes são discutidos em mais detalhes no Cap. 15.

Fig. 10.16 Oclusão aguda da artéria central da retina com mácula em cereja (**seta**) e a retina preservada devido ao suprimento advindo da artéria ciliorretiniana (**pontas de setas**). **Ver pranchas coloridas.** (Cortesia de Esther Posner.)

Tratamento

Após 90 min de oclusão completa da artéria central da retina ocorre lesão irreversível da retina em modelos primatas subumanos, deixando pouco tempo para se iniciar um tratamento. A redução súbita da pressão intraocular, que resulta em melhora da perfusão da retina, pode ser alcançada através da paracentese da câmara anterior e acetazolamida intravenosa. Isto é particularmente indicado na oclusão embólica da artéria central da retina. A inalação de uma mistura de oxigênio e dióxido de carbono induz vasodilatação e aumenta a P_{O_2} na superfície da retina. A terapia trombolítica, infundida diretamente na artéria oftálmica ou administrada sistemicamente, continua sob avaliação. Os anticoagulantes sistêmicos geralmente não são empregados.

MACROANEURISMA ARTERIAL RETINIANO

Os macroaneurismas retinianos são dilatações fusiformes ou redondas das arteríolas da retina que ocorrem entre as três primeiras ordens da bifurcação arteriolar. A maioria dos casos é unilateral, envolvendo a artéria superotemporal. Cerca de 66% dos pacientes apresentam hipertensão arterial sistêmica associada.

Os macroaneurismas podem causar edema da retina, exsudação ou hemorragia. A hemorragia em "ampulheta" é típica, sendo causada por sangramento abaixo e anterior à retina.

Se ocorreu sangramento, este geralmente é acompanhado de fibrose do macroaneurisma e, portanto, não requer tratamento. Se, contudo, o edema ameaçar a mácula, então o macroaneurisma deve ser cercado por *laser* confluente seguido de um tiro direto. Existe um risco de que esse tiro direto resulte em hemorragia, mas isso geralmente produz fibrose do macroaneurisma.

RETINOPATIA DA PREMATURIDADE

A retinopatia da prematuridade (ROP) é uma retinopatia vasoproliferativa que acomete prematuros e lactentes com baixo peso ao nascimento. A etiologia, a classificação e o esquema de triagem são analisados no Quadro 10.1 e no Cap. 17.

Tratamento

O tratamento da retinopatia da prematuridade baseia-se na classificação e no estágio da doença. Um número significativo de lactentes com retinopatia da prematuridade sofre regressão espontânea. As alterações da retina periférica de retinopatia da prematuridade após regressão incluem retina avascular, pregas periféricas e rupturas da retina; as alterações associadas no polo posterior podem incluir estiramento dos vasos temporais, alongamento temporal da mácula, e tecido retiniano que parece ser arrastado sobre o disco (Fig. 10.17). Outros achados oculares de retinopatia da prematuridade regredida incluem miopia (que pode ser assimétrica), estrabismo, catarata e glaucoma de ângulo fechado. A doença dos estágios 1 e 2 exige 1 a 2 semanas de observação até que a retina esteja completamente vascularizada. Lactentes que têm doença limiar — ROP de estágio 3 na zona I ou II de 5 h contíguas ou 8 h não-contíguas — requerem tratamento. A doença limiar está associada a um prognóstico de 50% de ter visão de 20/200 ou pior. O tratamento com fotocoagulação com *laser* de argônio confluente está associado a redução do risco de progressão. Os resultados a longo prazo dos olhos tratados com *laser* com um bom resultado anatômico têm um bom prognóstico visual associado. A cirurgia vitreorretiniana pode ser adequada para os olhos com doença de estágio 4 ou 5, mas só é recomendada quando tal doença ocorre no olho em melhores condições, pois o prognóstico visual continua a ser ruim.

Quadro 10.1 Estágios de retinopatia da prematuridade

Estágio	Achados clínicos
1	Linha de demarcação
2	Crista intrarretiniana
3	Crista com proliferação fibrovascular extrarretiniana
4	Descolamento subtotal de retina
5	Descolamento total de retina

DESCOLAMENTO DE RETINA E DEGENERAÇÕES RETINIANAS RELACIONADAS

O descolamento de retina é a separação da retina sensorial, ou seja, fotorreceptores e camadas teciduais internas, do epitélio pigmentário da retina subjacente. Existem três tipos principais: descolamento regmatogênico, tracional e seroso ou hemorrágico.

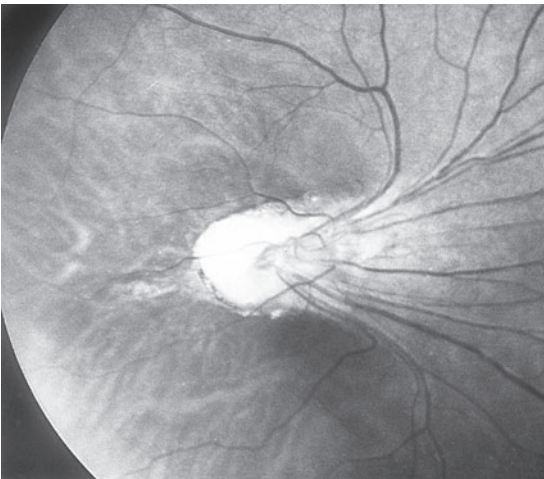



Fig. 10.17 Retinopatia da prematuridade com estiramento da mácula e estiramento dos vasos retinianos.

1. Descolamento de retina regmatogênico

O tipo mais comum de descolamento de retina, o descolamento regmatogênico, caracteriza-se por uma ruptura na retina sensorial de espessura total (um "regma"), graus variáveis de tração vítrea e passagem de vítreo liquefeito através da ruptura para o espaço sub-retiniano. Um descolamento de retina regmatogênico espontâneo geralmente é precedido ou acompanhado por um descolamento de vítreo posterior e está associado a miopia, afacia, degeneração lattice e traumatismo ocular. A oftalmoscopia binocular indireta com depressão escleral (Figs. 2.15 e 2.17) revela elevação da retina sensorial descolada translúcida com uma ou mais rupturas de espessura completa da retina sensorial, como uma ruptura em ferradura, um buraco atrófico redondo ou ruptura circunferencial anterior (diálise da retina). A localização das rupturas da retina varia de acordo com o tipo; as rupturas em ferradura são mais comuns no quadrante superotemporal, os buracos atróficos nos quadrantes temporais e a diálise da retina no quadrante ínferotemporal. Quando várias rupturas da retina estão presentes, os defeitos geralmente ficam a uma proximidade de 90° um do outro.

Tratamento

Os principais objetivos da cirurgia de descolamento são encontrar e tratar todas as rupturas da retina, aplicando-se crioterapia ou *laser* para criar uma aderência entre o epitélio pigmentário e a retina sensorial, evitando dessa forma qualquer influxo adicional de líquido para o espaço sub-retiniano, para drenar o líquido sub-retiniano, interna ou externamente, e aliviar a tração vitreorretiniana. Várias técnicas cirúrgicas são empregadas.

Na **retinopexia pneumática**, ar ou gás expansível são injetados na cavidade vítrea para manter a retina no lugar, enquanto a aderência coriorretiniana induzida por *laser* ou crioterapia atinge fechamento permanente da ruptura retiniana. Esse procedimento tem uma taxa de sucesso menor do que outros métodos, e só é utilizado quando há uma única ruptura retiniana pequena acessível, pouco líquido sub-retiniano e nenhuma tração vitreorretiniana.

O **implante escleral** de silicone suturado na região da ruptura da retina mantém a retina no lugar, enquanto se forma uma aderência coriorretiniana através da indentação da esclera. Isto também alivia a tração vitreorretiniana e desloca o líquido sub-retiniano para longe da ruptura da retina. A taxa de sucesso é de 92 a 94% nos casos adequadamente selecionados. As complicações incluem alteração do erro refrativo, diplopia causada por fibrose ou envolvimento dos músculos extraoculares no explante, extrusão do explante e, possivelmente, aumento do risco de vitreorretinopatia proliferativa.

A vitrectomia via *pars* plana possibilita o alívio da tração vitreorretiniana, a drenagem interna de líquido sub-retiniano, se necessário pela injeção de perfluorocarbonatos ou líquidos pesados, e injeção de ar ou de gás expansível para manter a retina no lugar, ou injeção de óleo, se houver necessidade de tamponamento da retina a longo prazo. Esse método é usado se houver rupturas retinianas superiores, posteriores ou múltiplas, quando a observação da retina é prejudicada, tal como ocorre por hemorragia vítrea, e se houver vitreorretinopatia proliferativa significativa. A vitrectomia induz a formação de catarata e pode ser contraindicada em olhos fácicos. Pode ser necessário posicionamento postural pós-operatório.

Os resultados visuais de cirurgia para descolamento de retina regmatogênico dependem principalmente do estado pré-operatório da mácula. Se a mácula tiver sido descolada, a recuperação da visão central geralmente é incompleta. Portanto, a cirurgia deve ser realizada com urgência se a mácula ainda estiver colada. Quando a mácula está descolada, um atraso na cirurgia de até 1 semana não influi negativamente sobre o resultado visual.

2. Descolamento tracional de retina

O descolamento tracional de retina é mais comumente causado por retinopatia diabética proliferativa. Também pode estar associado a vitreorretinopatia proliferativa, retinopatia da prematuridade ou traumatismo ocular. Em comparação com o descolamento de retina regmatogênico, o descolamento tracional de retina tem uma superfície mais côncava e apresenta maior probabilidade de ser mais localizado, geralmente não se estendendo para a *ora serrata*. As forças tracionais puxam ativamente a retina sensorial para longe do epitélio pigmentar subjacente em direção à base vítrea. A tração é causada pela formação de membranas vítreas, epirretinianas ou sub-retinianas que consistem em fibroblastos e células gliais do EPR. Inicialmente, o descolamento pode ser localizado ao longo das arcadas vasculares, mas sua evolução pode disseminar-se e envolver a retina periférica média e a mácula. A tração focal causada pelas membranas celulares pode produzir uma laceração retiniana e levar a descolamento de retina combinado por tração-regmatogênico.

A vitreorretinopatia proliferativa é uma complicação do descolamento regmatogênico de retina e é a causa mais comum de insucesso do tratamento cirúrgico nesses olhos.

Tratamento

A vitrectomia via *pars* plana possibilita a remoção dos elementos tracionais seguida pela remoção das membranas fibróticas. Pode ser necessária a retinotomia e/ou injeção de perfluorocarbonatos ou líquidos pesados para aplanar a retina. O tamponamento de gás, óleo de silicone ou *buckling* escleral podem ser utilizados.

3. Descolamento de retina seroso e hemorrágico

O descolamento de retina seroso e hemorrágico ocorre na ausência de ruptura da retina ou tração vitreorretiniana.

Estas se formam em consequência do acúmulo de líquido abaixo da retina sensorial e são causadas principalmente por doenças do epitélio pigmentário retiniano e da coroide. Doenças degenerativas, inflamatórias e infecciosas, incluindo as inúmeras causas de neovascularização sub-retiniana, podem estar associadas a descolamento seroso de retina e são descritas em uma seção anterior deste capítulo. Esse tipo de descolamento também pode estar associado a doenças vasculares sistêmicas e doenças inflamatórias, como foi descrito nos Caps. 7 e 15, ou a tumores intraoculares.

Degeneração lattice

A degeneração lattice é a degeneração vitreorretiniana mais comum. A incidência estimada na população geral é de 6 a 10%, dos quais até 50% apresentam doença bilateral. É mais comumente encontrada em olhos miópicos com alguma tendência familiar. Produz áreas localizadas redondas, ovais ou lineares de afinamento da retina, com pigmentação, ramificação em linhas brancas e manchas amarelo-esbranquiçadas e aderências vitreorretinianas firmes nas margens. A degeneração lattice resulta em descolamento de retina em apenas uma pequena porcentagem dos olhos acometidos, mas 20 a 30% dos olhos com descolamento de retina têm degeneração lattice. Uma história familiar de descolamento de retina, descolamento de retina no olho contralateral, miopia alta e afacia exigem que o paciente seja informado dos riscos do descolamento de retina e dos sintomas, mas raramente justificam o tratamento profilático com criocirurgia ou fotocoagulação a *laser*.

Atrofia coriorretiniana periférica

A atrofia coriorretiniana periférica, degeneração em pedra de calçamento (*paving stone*) é uma degeneração coriorretiniana benigna encontrada em quase 33% dos olhos adultos. Acredita-se que seja causada por uma insuficiência vascular coroidal e que estaria associada a doença vascular periférica. As lesões surgem como áreas branco-amareladas, esparsas, pequenas, isoladas ou agrupadas, com vasos coroidais subjacentes proeminentes e bordas pigmentadas.

RETINOSQUISE

Acredita-se que a retinosquise degenerativa é um distúrbio retiniano periférico adquirido comum, que se desenvolve a partir da coalescência de degeneração cistoide periférica preexistente. A elevação cística é mais comumente encontrada no quadrante inferotemporal, seguido pelo quadrante superotemporal. Desenvolve-se em uma das duas formas, típica ou reticular, embora clinicamente as duas sejam difíceis de serem distinguidas.

A **retinosquise degenerativa típica** forma uma área redonda ou ovoide de separação retiniana na camada plexiforme externa. A extensão posterior e a formação de buracos na camada externa são incomuns e, portanto, representam baixo risco de progressão para descolamento de retina.

A **retinosquise degenerativa reticular** caracteriza-se por áreas redondas ou ovais de separação retiniana na camada de fibras nervosas formando uma elevação bolhosa de uma camada interna extremamente fina. Buracos retinianos ocorrem em 23% dos casos e a extensão posterior ou progressão para descolamento regmatogênico de retina podem ocorrer e requerem tratamento.

História natural

A retinosquise degenerativa está presente em cerca de 4% da população e é bilateral em aproximadamente 30% dos indivíduos acometidos. A regressão espontânea ocorre em até 9% dos casos. A evolução para descolamento de retina ocorre em até 2% dos casos, com risco aumentado para os pacientes com história familiar de descolamento de retina. Não se sabe se a facectomia aumenta o risco de descolamento de retina. O descolamento de retina ocorre de uma de duas maneiras: um buraco na camada retiniana externa, mas não na interna, possibilita que o líquido cístico atravesse o defeito. Este tipo geralmente não é progressivo, ou é apenas lentamente progressivo e, portanto, forma-se uma linha de demarcação. Raramente exige tratamento. No segundo tipo, formam-se buracos tanto nas camadas internas quanto nas externas. Isto provoca o colapso da esquise e forma-se descolamento de retina completo. A evolução é rápida e é necessário um tratamento por retinopexia pneumática, dentação da esclera ou vitrectomia, dependendo do tamanho e da posição dos buracos da retina e se existe alguma vitreorretinopatia proliferativa.

Diferenciação de descolamento de retina

A retinosquise causa um escotoma absoluto no campo visual, enquanto o descolamento de retina causa um escotoma relativo. A elevação cística da retinosquise é geralmente lisa, sem células vítreas pigmentadas associadas. A superfície do descolamento de retina é geralmente ondulada com células pigmentadas no vítreo (*tabaco dust*). O descolamento de retina de longa duração causa atrofia do epitélio pigmentário da retina subjacente, resultando em uma linha de demarcação pigmentada. Como o epitélio pigmentário da retina é saudável na retinosquise, não há linha de demarcação. Se a fotocoagulação com *laser* de argônio da camada externa da retina, que tem como alvo a ruptura da camada interna, criar uma resposta cinza igual a de uma zona adjacente de retina normal, acredita-se que isto seja retinosquise.

BURACO MACULAR

O buraco macular é a ausência da retina sensorial de espessura total na mácula. Este distúrbio ocorre mais em pacientes idosos e é tipicamente unilateral. A biomicroscopia do olho sintomático revela um buraco de espessura total, redondo ou oval, bem-definido, medindo um terço de diâmetro de disco no centro da mácula, que pode ser circundado por um descolamento em anel de retina sen-

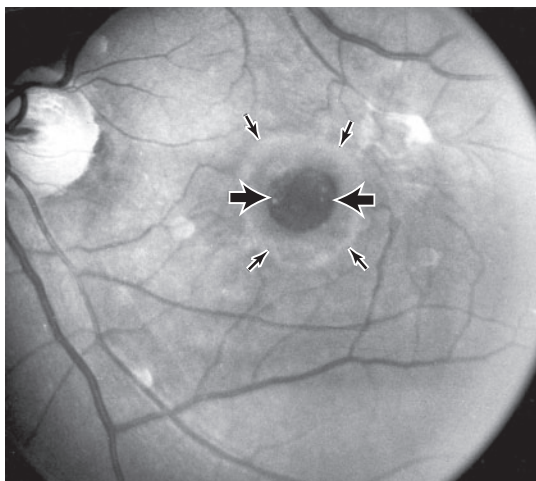



Fig. 10.18 Buraco macular (**setas grandes**) com descolamento de retina sensorial ao redor (**setas pequenas**).

sorial (Figs. 10.18 e 10.19). A acuidade visual é prejudicada e há presença de metamorfopsia e de um escotoma central no teste da tela de Amsler. O teste do feixe de luz em fenda de Watzke-Allen correlaciona-se bem com a presença de buraco macular de espessura total. Um feixe de luz em fenda posicionado através do buraco macular é descrito pelo paciente como sendo afinado ou rompido.

O buraco macular resulta da tração tangencial no córtex vítreo epirretiniano. Seu desenvolvimento está dividido em quatro graus. No grau 1, o buraco oculto, há uma mancha amarela na fovéola com perda do reflexo foveal. Este estágio é reversível caso ocorra descolamento do vítreo posterior. No grau 2, há um aumento com um anel amarelo perifoveal profundo. Na grau 3, o buraco macular de espessura total bem-circunscrito está circundado por uma bainha de líquido sub-retiniano. No grau 4, o buraco de espessura total está associado a um descolamento de vítreo posterior.

A tomografia de coerência óptica é o melhor método de diagnóstico e avaliação pré e pós-operatória. O tratamento para colar a retina da bainha ao redor do buraco macular envolve vitrectomia, separação da hialoide posterior, remoção (*peeling*) da membrana limitante interna

Fig. 10.19 Tomografia de coerência óptica do buraco macular mostrando edema, assim como descolamento da bainha da retina ao redor. Ver pranchas coloridas.

da retina e injeção intravítrea de gás, que fornece uma plataforma para reparo da célula glial. O posicionamento postural com a face para baixo por pelo menos 8 h nos primeiros 5 a 7 dias após a cirurgia é importante. Os pacientes devem evitar dormir de costas para reduzir o risco de elevação da pressão intraocular e instabilidade do cristalino. A catarata causada por gás intraocular desenvolve-se na maioria dos casos. Pode desaparecer espontaneamente, mas um percentual significativo dos pacientes requer posteriormente a cirurgia de catarata. Em alguns casos, a cirurgia de catarata é realizada antes ou no momento da cirurgia do buraco macular. O uso de corantes melhora a observação da limitante interna e tem melhorado muito a taxa de fechamento dos buracos maculares, mas discute-se a toxicidade potencial dos corantes.

O fechamento anatômico dos buracos de mácula pode ser alcançado em até 90% dos casos, mas nem sempre se correlaciona com melhora funcional. Cerca de 20 a 25% dos pacientes com buracos maculares anatomicamente fechados não atingem uma visão melhor que 20/50, particularmente nos casos de buracos traumáticos e crônicos.

MEMBRANAS MACULARES EPIRRETINIANAS

As membranas fibrocelulares podem proliferar-se sobre a superfície retiniana da mácula ou da retina periférica. A contração dessas membranas epirretinianas (MER) provoca diferentes graus de distorção visual, edema intrarretiniano e degeneração da retina subjacente. A biomicroscopia geralmente mostra enrugamento (estrias) na retina e distorção dos vasos retinianos (Fig. 10.20). Raramente, ocorrem hemorragia da retina, manchas algodonosas, descolamento seroso de retina e alterações maculares que simulem um buraco macular (pseudo-

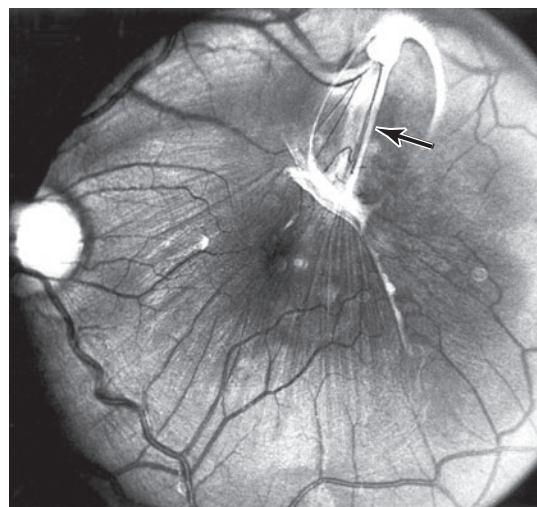



Fig. 10.20 Membrana macular epirretiniana elevando vasos retinianos (**seta**) e produzindo estrias retinianas.

buraco macular). O descolamento vítreo posterior está quase sempre presente. A tomografia de coerência óptica é valiosa na identificação de membranas epirretinianas e para monitoração do desenvolvimento de edema macular. Os distúrbios associados a membranas epirretinianas incluem rupturas da retina com ou sem descolamento regmatogênico, doenças inflamatórias vítreas, traumatismo e uma série de doenças vasculares da retina.

A acuidade visual geralmente permanece estável, o que sugere que a contração das membranas epirretinianas é um processo de curta duração e autolimitado. Pode ser realizado *peeling* cirúrgico de membranas epirretinianas nos casos graves para tratar a distorção visual, mas em alguns casos há recorrência.

MACULOPATIAS TRAUMÁTICAS E RELACIONADAS

O traumatismo fechado do segmento anterior do olho pode causar lesão por contragolpe na retina, o *commotio retinal*. O branqueamento da retina na área macular geralmente desaparece por completo; entretanto, pode resultar em uma cicatriz pigmentada da retina ou em buraco macular, com comprometimento permanente da visão central. A **ruptura da coroide** traumática (Fig. 10.21) também pode resultar em perda visual permanente.

A **retinopatia de Purtscher**, caracterizada por inúmeras placas bilaterais de branqueamento superficial da retina e hemorragia, ocorre após lesão compressiva grave da cabeça ou do tronco. A **síndrome de Terson**, que se manifesta como hemorragia retiniana, pré-retiniana ou vítrea, ocorre em cerca de 20% dos pacientes com hemorragia intracraniana e pressão intracraniana elevada, estando particularmente associada a hemorragia subaracnoide devido a ruptura de aneurisma intracraniano. A **retinopatia solar**, que se manifesta como buraco de espessura parcial bilateral bem demarcado e frequentemente de forma irregular, ou como depressão no centro da fóvea, ocorre após o olhar para o sol.

CORIORRETINOPATIA SEROSA CENTRAL

A coriorretinopatia serosa central (CSC) caracteriza-se por descolamento seroso de retina sensorial devido a áreas multifocais de hiperpermeabilidade dos vasos da coroide e alteração na função de bombeamento do epitélio pigmentário da retina. Acomete homens jovens e de meia-idade e está associada a personalidade do tipo A, ao uso crônico de esteroides e estresse. A apresentação se dá com embaçamento visual de início súbito, micropsia, metamorfopsia e escotoma central. Muitas vezes, a acuidade visual é apenas moderadamente reduzida e pode ser melhorada para quase normal com uma pequena correção hipermetrópica.

O exame de fundo de olho revela uma área redonda ou oval de elevação retiniana, variável em tamanho e posição, mas que geralmente acomete a mácula (Fig. 10.22). Pode haver manchas centrais cinza-amareladas que representam exsudatos sub-retinianos. Ocasionalmente, há descolamento seroso do epitélio pigmentário da retina na porção superior. Pode haver evidências de episódios anteriores, em forma de lesões do epitélio pigmentário da retina atróficas e leves. O diagnóstico é mais facilmente confirmado pela tomografia de coerência óptica. Aproximadamente 80% dos casos de CSC sofrem reabsorção espontânea e recuperação da acuidade visual normal em um período de 6 meses após o início dos sintomas. No entanto, apesar da acuidade normal, muitos pacientes têm um defeito visual permanente discreto, redução da sensibilidade a cores, micropsia ou escotoma relativo. Cerca de 20 a 30% dos pacientes terão uma ou mais recidivas da doença. Complicações, como neovascularização sub-retiniana e edema macular cistoide crônico, foram descritas em pacientes com descolamentos serosos frequentes e prolongados.

Fig. 10.21 Esclera branca visível através de uma ruptura coroidal.

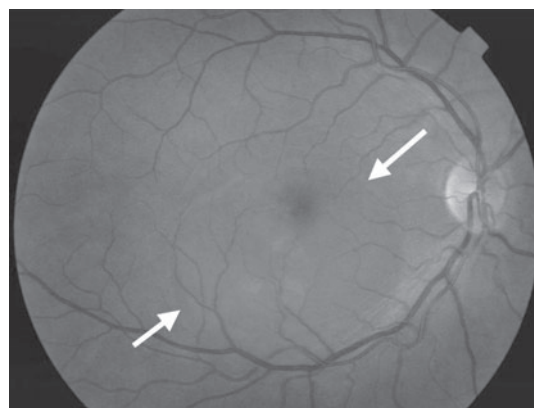



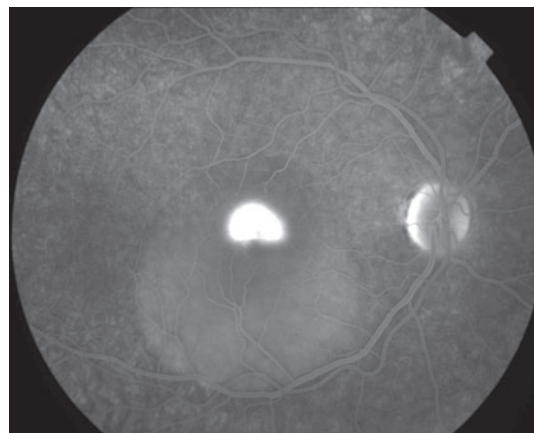
Fig. 10.22 Coriorretinopatia serosa central mostrando uma elevação circular central (**setas**). Ver pranchas coloridas.

Fig. 10.23 Angiofluoresceinografia mostrando configuração de chaminé do vazamento de corante na coriorretinopatia serosa central.

Fig. 10.24 Fase tardia da angiofluoresceinografia mostrando acúmulo de corante no descolamento seroso de coriorretinopatia serosa central.

Vários padrões de anormalidade são observados à angiofluoresceinografia, dos quais o mais típico é uma configuração em "chaminé" da fluoresceína que vaza da coriocapilar seguida de acúmulo abaixo do epitélio pigmentário da retina ou da retina sensorial (Figs. 10.23 e 10.24). A fotocoagulação com *laser* de argônio no local do vazamento encurta de maneira significativa a duração do descolamento sensorial com recuperação mais rápida da visão central, mas não há evidências de que a fotocoagulação imediata melhore o resultado visual final. Esse procedimento não é recomendado para lesões próximas à fixação central, porque a formação de cicatrizes pode causar comprometimento permanente da visão. Para essas lesões, a terapia fotodinâmica, com uma dose mais baixa que o normal de verteporfina e *laser* com micropulso, tem produzido resultados animadores. Os resultados do tratamento são piores para qualquer CSC acompanhada de descolamento do epitélio pigmentário da retina. Em todos os casos, a duração e a localização da doença, a condição do olho contralateral e as exigências visuais decorrentes da profissão são considerações importantes para o estabelecimento das recomendações de tratamento.

EDEMA MACULAR

O edema de retina que envolve a mácula pode ser causado por uma doença inflamatória intraocular, doença vascular retiniana, membrana epirretiniana, cirurgia intraocular, degeneração retiniana hereditária ou adquirida, terapia medicamentosa, ou pode ser idiopático. Pode ser difuso quando o líquido intrarretiniano não-localizado resulta em espessamento da mácula. O edema macular focal, causado por acúmulo nos espaços semelhantes a favos das camadas plexiforme externa e nuclear interna, é conhecido como **edema macular cistoide** (**EMC**). Tem uma aparência típica na tomografia de coerência óptica, que é um bom método não-invasivo de monitoramento da resposta ao tratamento (Figs. 10.25 e 2.30). À angiofluoresceinografia, a fluoresceína vaza dos capilares perifoveais da retina e da região peripapilar, acumulando-se em um padrão de pétala de flor em torno da fóvea (Fig. 10.26).

A causa mais frequente de EMC é a cirurgia de catarata, especialmente se a cirurgia for difícil ou prolongada. O descolamento vítreo posterior completo parece fornecer alguma proteção contra o seu desenvolvimento. Após a cirurgia de facoemulsificação de rotina, o EMC é detectável por angiofluoresceinografia em aproximadamente 25% dos olhos e ao exame clínico em cerca de 2%. Em geral, o EMC se manifesta em 4 a 12 semanas de pós-operatório, mas em alguns casos o seu início pode ser postergado por meses ou anos. Muitos pacientes com EMC de menos de 6 meses de duração têm vazamento autolimitado que desaparece sem tratamento. O tratamento com esteroides tópicos e/ou anti-inflamatórios não-hormonais pode acelerar a melhora da acuidade visual em pacientes com edema macular pós-operatório crônico. Nos casos refratários, o tratamento com triancinolona no *assoalho da órbita* ou intravítrea pode ser benéfico. Se houver tração vítrea, deve-se considerar a vitreólise precoce com YAG *laser* (ver o Cap. 24) ou vitrectomia. Se um implante de lente intraocular for a causa do edema macular pós-operatório, devido ao seu desenho, posicionamento ou fixação inadequada, deve-se considerar a sua remoção.

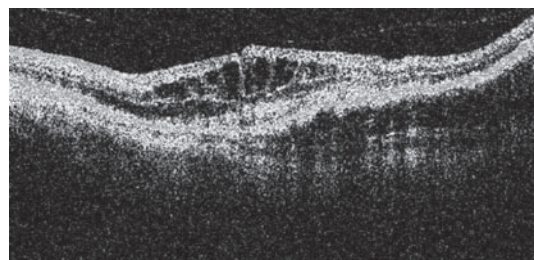



Fig. 10.25 Tomografia de coerência óptica de edema macular cistoide. Ver pranchas coloridas.

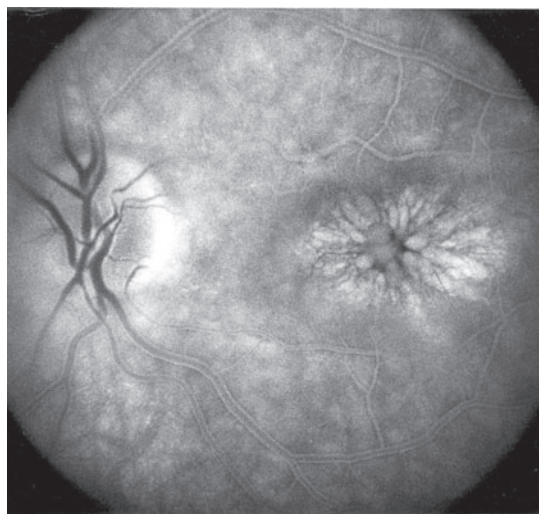



Fig. 10.26 Padrão em pétala de flor da fluoresceína em um paciente com edema macular cistoide após cirurgia de catarata.

ESTRIAS ANGIOIDES

As estrias angioides aparecem como linhas irregulares, recortadas, que se afilam, e que se irradiam a partir da retina peripapilar até a mácula e a periferia (Fig. 10.27). As estrias representam deiscências lineares, semelhantes a rachaduras na membrana de Bruch. As lesões raramente são observadas em crianças e, provavelmente, desenvolvem-se na segunda ou terceira décadas da vida. No início da doença, as estrias são fortemente delineadas e vermelho-alaranjadas ou marrons. O crescimento subsequente de tecido fibrovascular pode ocultar parcial ou totalmente as margens das estrias.

Quase 50% dos pacientes com estrias angioides têm uma doença sistêmica associada, como pseudoxantoma elástico, causado por mutações no gene recessivo ABCC6, doença óssea de Paget, síndrome de Ehlers-Danlos, hemoglobinopatia ou um distúrbio hemolítico. As complicações que podem resultar em comprometimento visual significativo incluem envolvimento direto da fóvea, neovascularização coroidal e ruptura traumática da coroide. Os pacientes com estrias angioides devem ser avisados do risco potencial de ruptura da coroide causada até mesmo por traumatismo ocular relativamente leve.

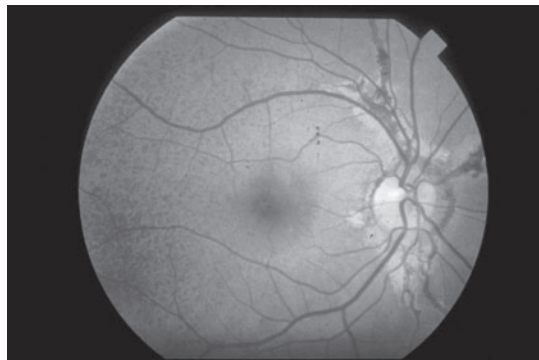



Fig. 10.27 Várias estrias angioides que se estendem a partir do nervo óptico. Ver pranchas coloridas.

Deve-se suspeitar de estrias angioides em qualquer paciente que apresente neovascularização coroidal e nenhuma ou poucas drusas no olho contralateral.

Tratamento

Pode-se utilizar a fotocoagulação retiniana a *laser* em membranas neovasculares extrafoveais, mas a recorrência é frequente e provavelmente no lado foveal da cicatriz resultante. A terapia fotodinâmica não impede a evolução da doença na maioria dos pacientes, e o tratamento profilático de estrias angioides antes do desenvolvimento de neovascularização sub-retiniana não é recomendado. A terapia anti-VEGF apresenta resultados promissores, mas sua eficácia e segurança ainda são desconhecidas.

DOENÇAS RETINIANAS INFLAMATÓRIAS

Síndrome de histoplasmose ocular presumida

Esta síndrome caracteriza-se por descolamento seroso e hemorrágico da mácula devido a neovascularização sub-retiniana, associada a inúmeras cicatrizes coriorretinianas atróficas periféricas "*histo spots*" e cicatrização coriorretiniana peripapilar (ver o Cap. 7) na ausência de inflamação vítrea. Em geral, ocorre em pacientes saudáveis, entre a terceira e a sexta décadas de vida, e as cicatrizes são provavelmente causadas por uma infecção sistêmica subclínica prévia por *Histoplasma capsulatum*. No entanto, apenas 3% das pessoas com histoplasmose desenvolvem "*histo spots*", que geralmente permanecem quiescentes, e apenas 5% das pessoas com "*histo spots*" desenvolvem neovascularização coroidal. O prognóstico visual depende da proximidade da membrana neovascular do centro da fóvea. Se essa membrana se estender para o interior da zona foveal avascular, apenas 15% dos olhos manterão a visão de 20/40. Existe um risco significativo de neovascularização coroidal no olho contralateral, e os pacientes devem ser orientados sobre o uso frequente de uma tela de Amsler e a importância do exame imediato quando são detectadas anormalidades.

Tratamento

As opções de tratamento são semelhantes àquelas para neovascularização coroidal decorrente de degeneração macular relacionada com a idade. As injeções intravítreas têm riscos adicionais em pacientes jovens, porque seu vítreo posterior ainda não sofreu descolamento, mas os resultados são animadores. A remoção cirúrgica das membranas subfoveais foi decepcionante, com estabilização da visão ocorrendo somente em pessoas com acuidade visual pré-operatória pior que 20/100.

Epiteliopatia pigmentar placoide multifocal posterior aguda (AMPPPE)

Em geral, a AMPPPE, na sigla em inglês, acomete pacientes jovens saudáveis que desenvolvem perda visual bilateral rapidamente progressiva com lesões sub-retinianas branco-acinzentadas planas e multifocais envolvendo o epitélio pigmentar (Fig. 10.28). A causa é desconhecida, mas está associada a uma doença viral anterior. A principal característica da doença é a rápida resolução das lesões fundoscópicas e um retorno demorado da acuidade visual para níveis próximos ao normal. Embora o prognóstico de recuperação visual nesta doença autolimitada aguda seja bom, em muitos pacientes haverá identificação de pequenos escotomas paracentrais residuais quando cuidadosamente examinados. O prognóstico em casos atípicos, tais como doença unilateral ou apresentações mais antigas, é mais reservado. As alterações pigmentares extensas resultantes de AMPPPE podem simular degeneração generalizada da retina, mas a história clínica e os achados eletrofisiológicos normais devem levar ao diagnóstico correto.

Coroidopatia serpiginosa (peripapilar helicoidal geográfica)

Esta é uma doença inflamatória crônica progressiva e recorrente do epitélio pigmentário da retina, da coriocapilar e da coroide, que envolve caracteristicamente a retina justapapilar e estende-se radialmente, envolvendo a mácula e a retina periférica. Ao contrário da AMPPPE, as áreas afetadas são contínuas. A recidiva é comum. Os pacientes tendem a ser mais idosos do que aqueles com AMPPPE. O estágio ativo manifesta-se como lesões amarelo-acinzentadas bem-demarcadas, com bordas irregulares que parecem envolver o epitélio pigmentário e a coriocapilar.

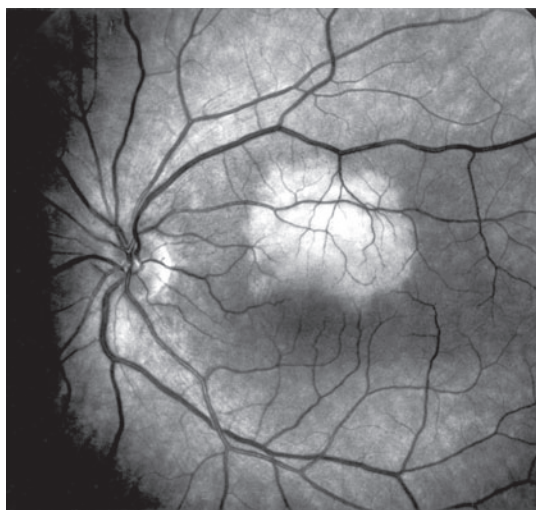



Fig. 10.28 Lesão macular de epiteliopatia pigmentar placoide posterior multifocal aguda.

Podem ocorrer vitreíte, uveíte anterior e neovascularização coroidal. O envolvimento é geralmente bilateral e a causa é desconhecida. A história natural dessa doença inflamatória indolente varia, e pode correlacionar-se com a presença de doença no olho contralateral. O tratamento local ou sistêmico com corticosteroides pode ser benéfico quando há presença de inflamação ativa. A determinação do tratamento ideal da neovascularização de coroide é dificultada pela raridade dos casos.

Retinocoroidopatia *birdshot* (coriorretinite vitiliginosa)

Esta é uma síndrome caracterizada por manchas de cor creme difusas no nível do epitélio pigmentário e da coroide, vasculite retiniana associada a edema macular cistoide e vitreíte. A forte associação com um subtipo de HLA-A29 e outras características sugerem que a predisposição genética e a auto-imunidade da retina desempenham um papel em suas manifestações. A evolução da doença é caracterizada por exacerbações e remissões com resultados visuais variáveis. A perda visual pode ser causada por edema macular cistoide crônico, atrofia óptica, cicatriz macular ou neovascularização coroidal. A eletrorretinografia é útil para o diagnóstico e monitoramento da evolução da doença e para a resposta ao tratamento. O tratamento apenas com corticosteroides parece não ser eficaz. Outros imunossupressores podem ser benéficos.

Neurorretinopatia macular aguda

A neurorretinopatia macular aguda caracteriza-se por início agudo de escotomas paracentrais e perda leve da acuidade visual acompanhada de lesões retinianas parafoveais em forma de cunha na retina sensorial profunda de um ou de ambos os olhos. As lesões maculares são sutis, castanho-avermelhadas e melhor observadas com uma luz com filtro vermelho. Os pacientes em geral são adultos jovens com história de doença viral aguda. Embora as lesões retinianas possam desaparecer, os escotomas tendem a persistir e manter-se sintomáticos.

Síndrome dos múltiplos pontos brancos evanescentes (MEWDS)

É uma doença unilateral aguda e autolimitada que acomete principalmente mulheres jovens e que se caracteriza clinicamente por inúmeros pontos brancos no nível do epitélio pigmentário, células vítreas e anormalidades eletrorretinográficas transitórias. A causa é desconhecida. Não há evidências de doenças sistêmicas associadas. As lesões retinianas regridem gradualmente em algumas semanas, deixando apenas defeitos do epitélio pigmentário da retina discretos. Ocasionalmente, a doença progride para se tornar uma **retinopatia aguda zonal oculta externa (AZOOR**, na sigla em inglês), com manchas cegas aumentadas e perda progressiva do campo visual.

Quadro 10.2 Classificação anatômica das distrofias maculares

Retina interna
- Retinosquise juvenil ligada ao X

Fotorreceptores
- Distrofia cones-bastonetes

Epitélio pigmentário da retina
- Doença de Stargardt
- Doença de Best

DISTROFIAS MACULARES

As distrofias maculares são geneticamente determinadas, embora não necessariamente evidentes ao nascimento, e não estão necessariamente associadas a doenças sistêmicas. Em geral, o distúrbio é restrito à mácula, com envolvimento simétrico. Nos estágios iniciais de algumas distrofias maculares, a acuidade visual é reduzida, mas as alterações maculares são sutis ou não são clinicamente visíveis, de tal modo que os sintomas do paciente podem ser classificados como simulação. Por outro lado, em outras distrofias maculares, as alterações fundoscópicas são muito marcantes quando o paciente ainda está assintomático. Um método de classificação das distrofias maculares segue as supostas camadas da retina envolvidas (Quadro 10.2).

Retinosquise juvenil ligada ao X

Esta doença hereditária recessiva ligada ao X acomete jovens do sexo masculino e caracteriza-se por uma lesão macular chamada "esquise foveal". No exame com lâmpada de fenda, a esquise foveal aparece como pequenos cistos retinianos superficiais dispostos em um padrão estrelado acompanhado de estrias radiais centradas na área foveal (Fig. 10.29). O distúrbio é lentamente progressivo. A acuidade visual começa a piorar em meados da adolescência, reduzindo-se para 20/40 a 20/200 à medida que a doença progride. Metade dos pacientes tem retinosquise periférica com anormalidades no campo visual periférico. O polo posterior aparece normal na angiofluoresceinografia, ajudando na diferenciação de edema macular cistoide. Acredita-se que a retinosquise ligada ao X seja causada por disfunção das células de Müller. Há um eletrorretinograma (ERG) negativo (amplitude de onda a normal com amplitude de onda b reduzida), que é típico de distúrbios que acometem a retina interna, deixando os fotorreceptores intactos. As portadoras do sexo feminino apresentam ERG normais.

Fig. 10.29 Retinosquise juvenil ligada ao X com cistos retinianos superficiais típicos na fóvea.

O principal diagnóstico diferencial para esquise foveal é a síndrome de Goldmann-Favre, uma doença autossômica recessiva com ERG extinto e pigmentação periférica típica semelhante a um disco (Fig. 10.30).

A anormalidade genética na retinosquise juvenil ligada ao X é uma mutação no gene RS1, que codifica para uma proteína extracelular específica da retina (retinosquisina), secretada por fotorreceptores, mas envolvida nas interações célula-célula e na aderência celular na retina interna. Os portadores podem ser identificados por análise de DNA.

Distrofias de cones-bastonetes

As distrofias de cones-bastonete constituem um grupo relativamente raro de distúrbios que podem ser considerados como uma única entidade com expressividade variável. A maioria dos casos é recessiva, e a mutação do gene ABCA4 é a causa conhecida mais comum, mas herança autossômica dominante também foi observada. Existe um envolvimento predominante de cones, com defeitos progressivos na visão em cores e perda de acuidade visual. A fotofobia é um sintoma precoce comum.

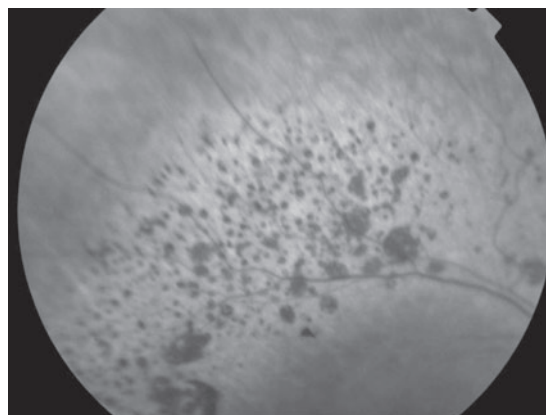



Fig. 10.30 Síndrome de Goldman Favre mostrando pigmentação característica semelhante a disco ao redor das arcadas vasculares.

A aparência fundoscópica varia muito. Em muitos pacientes, é normal à apresentação inicial. Pode haver palidez do nervo óptico sem alterações maculares evidentes, o que leva a um diagnóstico equivocado de doença do nervo óptico. O padrão de olho de boi (*bull's eye*) bilateral, simétrico, de despigmentação macular, observado à angiofluoresceinografia como uma zona de hiperfluorescência que circunda uma mancha central não-fluorescente, é relativamente incomum (Fig. 10.31). Se isso ocorrer, a retinopatia por cloroquina deve ser descartada.

A eletrorretinografia mostra perda acentuada de função dos cones e perda leve a moderada de função dos bastonetes. É essencial para o diagnóstico e prognóstico.

Doença de Stargardt/*Fundus flavimaculatus*

A doença de Stargardt é sem dúvida a distrofia macular mais comum. É um distúrbio autossômico recessivo com mutações no gene ABCA4 (transportador do conjunto de ligação ao ATP específico da retina) que também são a causa conhecida mais comum de distrofias cone-bastonete (ver anteriormente).

A doença de Stargardt está associada ao *fundus flavimaculatus*, que é caracterizado por inúmeros *flecks* branco-amarelados de tamanho e forma variáveis, restritos ao epitélio pigmentário da retina (Fig. 10.32). Os diferentes fenótipos podem ser explicados em parte por diferentes mutações nos mesmos genes. As mutações gravemente patogênicas tendem a causar as distrofias cone-bastonete; as mutações moderadamente patogênicas, o *fundus flavimaculatus*; e as mutações levemente patogênicas, a doença de Stargardt. A taxa de mutações do gene ABCA4 em portadores é de cerca de 1 em 100.

Em geral, a doença de Stargardt apresenta-se antes dos 15 anos de idade com visão central reduzida. Em cerca de 33% dos pacientes apresenta-se na primeira década de vida, em um terço na segunda década de vida e um terço após os 20 anos de idade. No início, não há anormalidades maculares clinicamente detectáveis, mas subsequentemente desenvolve-se uma aparência metálica de bronze, juntamente com *flecbs* retinianos na média periferia, tais como aqueles observados no *fundus flavimaculatus*. O ERG por padrões é completamente extinto, mesmo quando a visão central é boa. O ERG de campo total em geral é normal. Uma vez que a acuidade visual piorou para 20/40, decairá para 20/200 em 5 anos. Mutações genéticas podem ser detectadas em 50 a 75% dos pacientes.

Fig. 10.31 Distrofia de cones com padrão em olho de boi (*bull's eye*) de despigmentação macular.

Existe uma forma dominante da doença de Stargardt, que é rara e apresenta uma mutação genética no gene ELOVL4.

Os pacientes com *fundus flavimaculatus* apresentam-se mais tardiamente do que os pacientes com doença de Stargardt. Apresentam *flecks* retinianos distribuídos ao longo de todo o polo posterior de cada olho. A visão central tende a ser preservada até os 40 anos de idade, mas as alterações do ERG de campo total são mais comuns e importantes para se predizer o prognóstico.

Doença de Best (distrofia viteliforme de início juvenil)

A doença de Best é um distúrbio autossômico dominante com penetrância e expressividade variáveis. O início é geralmente na infância. A aparência fundoscópica varia e vai desde um distúrbio pigmentar leve na fóvea até lesão viteliforme típica ou de "gema de ovo" localizada na mácula central (Fig. 10.33). Esta lesão típica semelhante a um cisto geralmente é redonda e delimitada, contendo um material amarelo opaco e homogêneo que repousa aparentemente no nível do epitélio pigmentário da retina. A "gema de ovo" pode degenerar-se e associar-se a neovascularização

Fig. 10.32 Fotografia com filtro vermelho da doença de Stargardt/*fundus flavimaculatus* com múltiplos *flecks* irregulares envolvendo a mácula.

sub-retiniana, hemorragia sub-retiniana e cicatrização macular extensa. A acuidade visual frequentemente permanece boa e o ERG é normal. Um eletro-oculograma anormal (EOG) é a marca registrada da doença. A anormalidade genética é uma mutação no gene VMD2, que codifica um canal de cloreto sensível ao cálcio transmembranoso (bestropina) expresso no epitélio pigmentário da retina.

DEGENERAÇÕES RETINIANAS HEREDITÁRIAS

Retinose pigmentar

A retinose pigmentar é um grupo de degenerações retinianas heterogêneas hereditárias caracterizadas por disfunção progressiva dos fotorreceptores, associadas a perda celular progressiva e eventual atrofia de várias camadas da retina. A herança da forma típica pode ser autossômica recessiva, autossômica dominante ou recessiva ligada ao X. As heranças digênica e mitocondrial também podem ser responsáveis pela doença.

Os sintomas típicos de retinose pigmentar são cegueira noturna (nictalopia) e perda gradualmente progressiva do campo visual periférico em consequência de aumento e coalescência dos escotomas em anel. Os achados fundoscópicos mais típicos são atenuação das arteríolas retinianas, palidez na área de disco óptico, rarefação do epitélio pigmentário da retina e acúmulos periféricos do EPR conhecidos como "espículas ósseas" (Fig. 10.34). Embora a retinose pigmentar seja um distúrbio generalizado dos fotorreceptores, na maioria dos casos a função dos bastonetes é mais gravemente acometida, levando predominantemente a má visão escotópica. O ERG, em geral, revela função retiniana acentuadamente reduzida ou ausente. O EOG não possui o habitual aumento de luz.

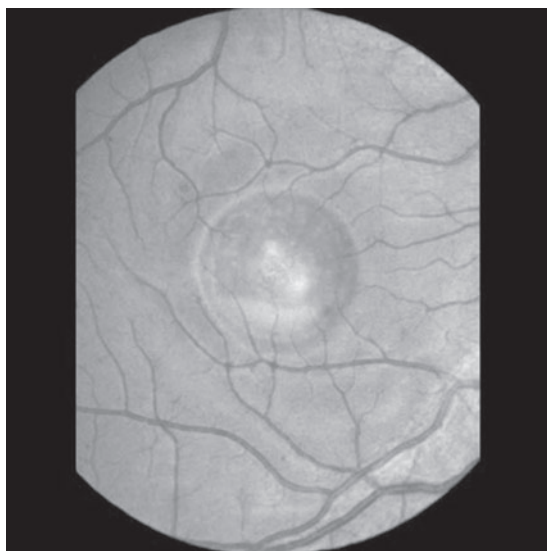



Fig. 10.33 Doença de Best com lesão macular bem-delimitada semelhante a cisto.

Houve um progresso rápido na identificação de mutações na retinose pigmentar. Os genes relevantes identificados até o momento podem ser encontrados no *site* da Retnet (http://www.sph.uth.tmc.edu/Retnet/). Os pacientes devem ser encaminhados para centros de referência em aconselhamento genético e análise de mutação seletiva. A análise genética é útil para identificação de portadores do sexo feminino em famílias com doença ligada ao X e para o diagnóstico de doença dominante. Na doença recessiva, características específicas são necessárias para que a análise genética valha a pena.

Fundus albipunctatus/Retinite *puntacta albescens*

O *fundus albipunctatus* é uma distrofia não-progressiva autossômica recessiva caracterizada por uma miríade de pequenos pontos brancos esparsos no nível do epitélio pigmentário salpicados sobre o polo posterior e sobre a média periferia da retina. Os pacientes têm cegueira noturna com acuidade visual normal, campos visuais normais e visão para cores normal. Enquanto o ERG e EOG em geral são normais, os limiares de adaptação ao escuro são acentuadamente elevados. A retinite *puntacta albescens* é a variante progressiva menos comum dessa distrofia. Ambas as condições são extremamente raras.

Amaurose congênita de Leber

A amaurose congênita de Leber (ACL) é um distúrbio autossômico recessivo de cones e bastonetes. Apresenta-se como uma tríade de deficiência visual grave ou cegueira que começa no primeiro ano de vida, nistagmo e distrofia retiniana generalizada. Os achados fundoscópicos variam;

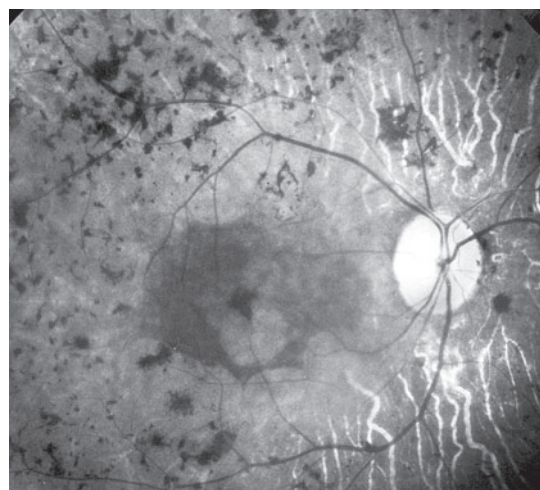



Fig. 10.34 Retinose pigmentar com atenuação arteriolar e acúmulo de pigmento retiniano periférico.

a maioria dos pacientes apresenta uma aparência normal ou apenas uma sutil granulação do epitélio pigmentário da retina e atenuação vascular leve. Um ERG acentuadamente reduzido ou ausente indica disfunção generalizada dos fotorreceptores, e em lactentes este é o único método pelo qual se pode realizar um diagnóstico de certeza.

Pode haver apenas manifestações oculares (ACL pura) ou pode haver anormalidades não-oculares, como retardo mental, reflexo oculodigital (pontadas no olho), convulsões e anormalidades renais ou musculares. A divisão entre estas entidades não está clara e elas são melhor classificadas em uma base genética. Nove genes causais foram identificados, representando 65% dos casos. A mutação do gene RPE65 tem sido extensivamente estudada, incluindo a bem-sucedida terapia gênica em cães, e o mais famoso deles é Lancelot, sugerindo que a distribuição sub-retiniana do vetor RPE65 em seres humanos é viável. O Projeto 3.000 visa a identificar e realizar exames genéticos em todos os casos de ACL nos EUA. Estudos clínicos da terapia gênica em seres humanos começaram na Inglaterra e nos EUA.

Atrofia girata

A atrofia girata é um distúrbio autossômico recessivo causado por redução da atividade da ornitina aminotransferase (OAT), uma enzima da matriz mitocondrial que catalisa várias vias de aminoácidos, resultando em aumento da ornitina sérica. O gene da OAT foi mapeado no cromossomo 10. A incidência deste distúrbio é relativamente elevada na Finlândia, e as características oftalmológicas são as manifestações mais importantes da doença. Os pacientes inicialmente apresentam miopia e, em seguida, desenvolvem nictalopia na primeira década de vida, seguida de perda progressiva de campo visual periférico. Áreas circulares bem delimitadas típicas de atrofia coriorretiniana desenvolvem-se na média periferia durante a adolescência e tornam-se confluentes e com envolvimento macular no curso tardio da doença. O ERG é reduzido ou ausente e o EOG é reduzido.

Demonstrou-se que a redução da ingestão de arginina retarda a progressão da doença. É mais eficaz quando iniciada durante a infância. Outros tratamentos incluem suplementação de piridoxina e suplementação dietética de lisina.

DEFEITOS NA VISÃO EM CORES

Os cones são responsáveis pela visão em cores, e os pigmentos visuais (opsinas) em seus segmentos externos absorvem luz de comprimentos de onda entre 400 e 700 nm. Estudos de sensibilidade espectral identificaram cones para as cores azul, verde e vermelho. Uma exigência mínima para a discriminação de cores (tonalidades) é a presença de pelo menos dois tipos de fotopigmento de cone (opsina) e a visão normal em cores exige a presença dos três (tricromacia). As opsinas do cone para vermelho e verde são codificadas por genes adjacentes no cromossomo X. A opsina do cone para azul é codificada no cromossomo 7. O exame para visão em cores é descrito no Cap. 2.

Os defeitos da visão em cores são congênitos ou adquiridos. Os defeitos de visão em cores adquiridos variam quanto ao tipo e à gravidade, dependendo da localização e origem da patologia ocular, e frequentemente acometem um olho mais do que o outro. Homens e mulheres são igualmente acometidos.

Os defeitos congênitos da visão em cores são constantes no tipo e na gravidade ao longo da vida e acometem ambos os olhos igualmente. São mais comuns em homens do que em mulheres. O defeito congênito de visão em cores mais comum, a deficiência de cores vermelho-verde, é uma forma de dicromacia, com apenas duas das três opsinas de cones funcionando normalmente. É o resultado da mutação no gene da opsina do cone que codifica o vermelho (**protanopia**) ou o verde (**deuteranopia**). É recessivo ligado ao X e acomete 8% dos homens e 0,5% das mulheres. Embora a discriminação de cores seja anormal, a acuidade visual é normal. O terceiro tipo de dicromacia, a **tritanopia**, na qual há perda da discriminação azul-amarelo em decorrência de um defeito na opsina do cone azul, é um distúrbio autossômico dominante raro, que resulta de uma mutação no cromossomo 7.

Existem duas formas de monocromacia. Embora ambas deixem o indivíduo acometido completamente sem discriminação de cores (acromatopsia), são entidades bastante distintas. Na **monocromacia de cones**, menos comum (1 em 100.000), a acuidade visual é normal, mas não existe discriminação das tonalidades. Apenas um tipo de cone está presente. Em geral, é causada por **monocromacia do cone azul**, um distúrbio recessivo ligado ao X resultante de mutações nos genes que codificam opsinas dos cones vermelho e verde. Na **monocromacia de bastonetes** (1 em 30.000), um distúrbio autossômico recessivo causado por mutações em genes que codificam proteínas do canal do cátion dos fotorreceptores ou transducina dos cones, não há cones em funcionamento, o que resulta em visão acromática, baixa acuidade visual, fotofobia e nistagmo.

III. TUMORES DA RETINA

Debra J. Shetlar, MD

TUMORES INTRAOCULARES BENIGNOS PRIMÁRIOS

Angioma retiniano*

Os hemangiomas retinianos ocorrem como tumores isolados ou associados a hemangioblastomas cerebela-

* Consulte também Angiomatose retinocerebelar no Cap. 14.

res, cistos e carcinomas pancreáticos, cistos e carcinomas renais e feocromocitomas na síndrome de von Hippel-Lindau (Fig. 10.35) (ver o Cap. 14). Os tumores da retina são de coloração rósea ou avermelhada, endofíticos e, geralmente, supridos por um grande vaso nutridor. Em geral, os tumores justapapilares são exofíticos. A visão é afetada por hemorragia ou exsudação dos vasos tumorais. Fotocoagulação, diatermia e crioterapia são utilizadas para tratar as lesões da retina.

Hamartomas astrocíticos (gliais)

Os hamartomas astrocíticos são tumores da retina e da cabeça do nervo óptico transletados a esbranquiçados, mais frequentemente associados a esclerose tuberosa (doença de Bourneville) (Fig. 10.36) (ver o Cap. 14). Também podem estar associados a neurofibromatose tipos 1 e 2 ou podem ocorrer como achados isolados. Esses tumores são congênitos. Podem crescer lentamente e, à medida que amadurecem, tornam-se calcificados, adquirindo uma configuração de amora.

Fig. 10.36 Hamartoma astrocítico retiniano.

TUMORES MALIGNOS PRIMÁRIOS DA RETINA

Retinoblastoma (Fig. 10.37)

O retinoblastoma é um tumor raro da infância, mas que põe em risco a vida. Cerca de 66% dos casos aparecem antes do fim do terceiro ano de vida e casos raros foram relatados em quase todas as idades. A doença bilateral ocorre em cerca de 30% dos casos. Geralmente, este é um sinal de doença hereditária, mas até 33% dos casos hereditários apresentam doença meramente unilateral. Um alelo da banda cromossômica 13q14 controla tanto as formas hereditárias quanto as não-hereditárias (esporádicas) do tumor. O gene do retinoblastoma normal, presente em todos os indivíduos, é um gene supressor ou um antioncogene. Indivíduos com a forma hereditária da doença têm um alelo alterado em cada célula do corpo; quando o outro alelo em uma célula da retina em desenvolvimento é afetado por uma mutação espontânea, o tumor se desenvolve. Na forma esporádica da doença, ambos os alelos do gene do retinoblastoma normal em uma célula da retina em desenvolvimento são inativados por uma mutação espontânea. Os sobreviventes da forma hereditária da doença (aqueles 5% de novos casos que tiveram um progenitor acometido ou aqueles que tiveram uma mutação germinativa) apresentam quase 50% de chance de gerar um filho acometido.

Os retinoblastomas podem apresentar crescimento para fora (exofítico) ou para dentro (endofítico) ou uma combinação de ambos. Pode ocorrer semeadura vítrea por células tumorais que, em seguida, estende-se para o vítreo (Figs. 10.38 e 10.39). Ambos os tipos preenchem gradualmente o olho e estendem-se através do nervo óptico para o cérebro e, menos comumente, ao longo dos vasos e nervos emissários da esclera para os tecidos orbitários. Às vezes, crescem difusamente na retina, dispersando células malignas no vítreo ou na câmara anterior, produzindo assim um processo pseudoinflamatório que

Fig. 10.35 Angioma retiniano da doença de Von Hippel-Lindau (desenho). (Cortesia de F. Cordes.)

Fig. 10.37 Retinoblastoma observado através da pupila.

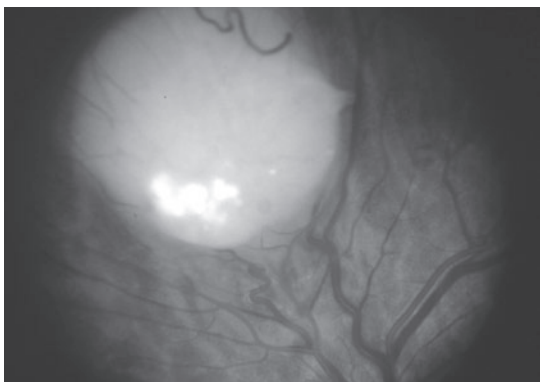



Fig. 10.38 Aparência fundoscópica de um retinoblastoma endofítico.

pode simular retinite, vitreíte, uveíte ou endoftalmite. Microscopicamente, a maioria dos retinoblastomas é composta de células pequenas, concentradas estreitamente, redondas ou poligonais com núcleos grandes, de coloração escura e citoplasma escasso. Às vezes, formam-se rosetas de Flexner-Wintersteiner típicas, que são indicativas de diferenciação em fotorreceptores. As alterações degenerativas são frequentes, acompanhadas de necrose e calcificação. Algumas irão involuir espontaneamente.

O retinoblastoma geralmente não é percebido até que cresça o suficiente para produzir pupila branca (leucocoria) (Fig. 10.37), estrabismo ou inflamação. Todas as crianças com estrabismo ou inflamação intraocular devem ser avaliadas quanto à presença de retinoblastoma. O tumor geralmente é observado nos estágios iniciais apenas quando procuramos por ele, como em crianças com histórico de hereditariedade ou nos casos em que o olho contralateral tenha sido acometido.

A fibroplasia retrolenticular, persistência do vítreo primário, displasia de retina, doença de Coats e endoftalmite por nematódeos podem simular retinoblastoma.

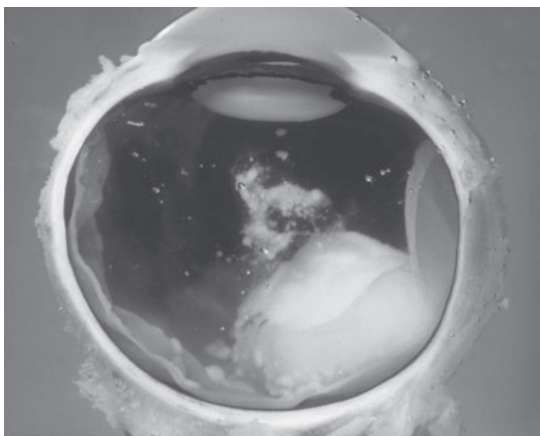



Fig. 10.39 Retinoblastoma endofítico com sementes tumorais no vítreo.

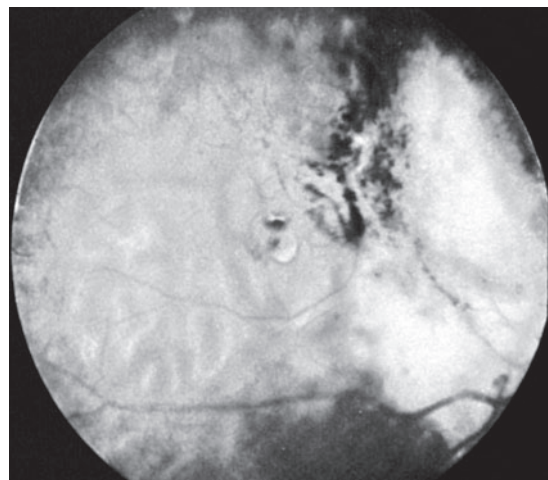



Fig. 10.40 Retinoblastoma após radioterapia.

Em geral, quanto mais cedo o diagnóstico e tratamento do tumor, maior a chance de evitar disseminação através do nervo óptico e dos tecidos orbitários.

A enucleação é o tratamento de escolha para retinoblastomas grandes. Olhos com tumores pequenos podem ser tratados com eficácia com placas ou radioterapia de feixe externo (Fig. 10.40), crioterapia ou fotocoagulação a *laser*. A quimioterapia pode ser utilizada para reduzir o tamanho dos tumores grandes antes de outros tipos de tratamento e, às vezes, é a única forma de tratamento. É também utilizada no tratamento de tumores que se estenderam para o cérebro, a órbita ou distalmente e pode ser utilizada após enucleação em pacientes com alto risco de disseminação da doença.

Os segundos tumores malignos primários, especialmente os osteossarcomas, desenvolvem-se em grande número (as estimativas variam de 20 a 90%) dos sobreviventes da forma hereditária de retinoblastomas após muitos anos. Portanto, esses pacientes requerem um acompanhamento cuidadoso por toda vida.

LINFOMA

Os linfomas intraoculares podem ocorrer em associação com linfomas sistêmicos ou como tumores primários, mais frequentemente envolvendo a retina e o vítreo. A maioria é de linfomas de células B grandes, embora tenham sido relatados linfomas de células T. Frequentemente simulam retinite, vitreíte ou uveíte; portanto, é importante considerar esse tumor no diagnóstico diferencial de inflamação intraocular inexplicada em pacientes idosos. A punção vítrea ou a biopsia retiniana podem ser necessárias para se estabelecer o diagnóstico. A morte pode ocorrer como resultado de envolvimento do sistema nervoso central. O tratamento com radioterapia e quimioterapia frequentemente prolonga a sobrevida.

BIBLIOGRAFIA

Retina e distúrbios retinianos

Abouzeid H *et al.*: Macular recovery after retinal detachment. Acta Ophthalmol Scand 2006;84:597. [PMID: 16965488]

Age-Related Eye Disease Study Research Group: A randomized clinical trial of high-dose supplementation with vitamins for age-related macular degeneration: AREDS report no. 8. Arch Ophthalmol 2001;119:1417. [PMID: 11594942]

Avery RL *et al.*: Intravitreal bevacizumab (Avastin) in the treatment of proliferative diabetic retinopathy. Ophthalmology 2006;113: 1695. [PMID: 17011951]

Avery RL *et al.*: Intrvitreal bevacizumab (Avastin) for neovascular age-related macular degeneration. Ophthalmology 2006;113:363. [PMID: 16458968]

Brown DM *et al.*: Ranibizumab versus verteporfin for neovascular age-related macular degeneration. N Engl J Med 2006;355:1432. [PMID: 17021319]

Brucker AJ *et al.*: Retinal detachment surgery: The latest in current management. Retina 2006;26:S28. [PMID: 16832296]

Buch H *et al.*: Prevalence and long term natural course of retinoschisis among elderly individuals: The Copenhagen City Eye Study. Ophthalmology 2007;114:751. [PMID: 17197027]

Chew E: Screening options for diabetic retinopathy. Curr Opin Ophthalmol 2006;17:519. [PMID: 17065919]

Chun DW *et al.*: A pilot study of multiple intravitreal injections of ranibizumab in patients with centre-involving clinically significant diabetic macular edema. Ophthalmology 2006;113:1706. [PMID: 17011952]

Clemons TE *et al.*: Risk factors for the incidence of advanced age-related macular degeneration in the Age-Related Eye Disease Study (AREDS): AREDS report no. 19. Ophthalmology 2005;112:533. [PMID: 15808240]

Costa RA *et al.*: Intravitreal bevacizumab (Avastin) for central and hemicentral retinal vein occlusions. Retina 2007;27:141. [PMID: 17290194]

Costa RA *et al.*: Intravitreal bevacizumab (Avastin) for choroidal neovascularisation caused by AMD (IBeNA Study): Results of a phase 1 dose-escalation study. Invest Ophthalmol Vis Sci 2006;47:4569. [PMID: 17003454]

DeAngelis MM *et al.*: Cigarette smoking, CFH, APOE, ELOVL4 and risk of neovascular age-related macular degeneration. Arch Ophthalmol 2007;125:49. [PMID: 17210851]

Ferris FL *et al.*: A simplified severity scale for age-related macular degeneration: AREDS Report no. 18. Arch Ophthalmol 2005;123:1570. [PMID: 16286620]

Grigoropoulos VG *et al.*: Outcomes of surgery for progressive symptomatic retinal detachment complicating retinoschisis. Retina 2006;26:37. [PMID: 16395137]

Gulkilik G *et al.*: Cystoid macular edema after phacoemulsification: Risk factors and effect on visual acuity. Can J Ophthalmol 2006;41:699. [PMID: 17224950]

Hageman GS *et al.*: A common haplotype in the complement regulatory gene factor H (HF1/CFH) predisposes individuals to age-related macular degeneration. PNAS 2005;102:7227. [PMID: 1580199]

Hartong DT *et al.*: Retinitis pigmentosa. Lancet 2006;368:1795. [PMID: 17113430]

Holder GE *et al.*: Electrophysiological characterisation and monitoring in the management of birdshot chorioretinopathy. Br J Ophthalmol 2005;89:709. [PMID: 15923507]

Hurley BR *et al.*: Laser treatment for retinopathy of prematurity: Evolution of treatment technique over 15 years. Retina 2006;26:S16. [PMID: 16946671]

Jacobson SG *et al.*: Safety in nonhuman primates of ocular AAV2-RPE65, a candidate treatment for blindness in Leber congenital amaurosis. Human Gene Therapy 2006;17:845. [PMID: 16942444]

Kaiser PK *et al.*: Verteporfin therapy of subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration: 5-year results of two randomized clinical trials with an open-label extension: TAP report no. 8. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2006;244:1132. [PMID: 16538452]

Leslie T *et al.*: Photodynamic therapy for inflammatory choroidal neovascularisation unresponsive to immunosuppression. Br J Ophthalmol 2005;89:147. [PMID: 15665342]

Lin J *et al.*: Early treatment of severe cystoid macular edema in central retinal vein occlusion with posterior sub-Tenon triamcin-olone acetonide. Retina 2007;27:180. [PMID: 17290200]

Lincoff H *et al.*: A modified laser test for the identification of retinoschisis. Am J Ophthalmol 2003;136:925. [PMID: 14597050]

Loo RH *et al.*: Factors associated with reduced visual acuity in central serous chorioretinopathy. Retina 2002;22:19. [PMID: 11884873]

Mason JO III *et al.*: Diabetic vitrectomy: Risks, prognosis, future trends. Curr Opin Ophthalmol 2006;17:281. [PMID: 167944442]

Maugeri A *et al.*: Mutations in the ABCA4 (ABCR) gene are the major cause of autosomal recessive cone-rod dystrophy. Am J Hum Genet 2000;67:960. [PMID: 10958761]

McLoone E *et al.*: Long term functional and structural outcomes of laser therapy for retinopathy of prematurity. Br J Ophthalmol 2006;90:754. [PMID: 16714267]

Oliver A *et al.*: New and classic insights into presumed ocular histoplasmosis syndrome and its treatment. Curr Opin Ophthal-mol 2005;16:160. [PMID: 15870572]

Parodi MB *et al.*: Subthreshold grid laser treatment of macular edema secondary to branch retinal vein occlusion with micro-pulse infrared (810 nm) diode laser. Ophthalmology 2006;113:2237. [PMID: 16996596]

Peltola KE *et al.*: Ophthalmologic heterogeneity in subjects with gyrate atrophy of choroid and retina harboring the L402P mutation of ornithine aminotransferase. Ophthalmology 2001;108:721. [PMID: 11297489]

Prasad AG *et al.*: Presumed ocular histoplasmosis syndrome. Curr Opin Ophthalmol 2005;16:364. [PMID: 16264347]

Rosenfeld PJ *et al.*: Ranibizumab for neovascular age-related macular degeneration. N Engl J Med 2006;355:1419. [PMID: 17021318]

Schwartz SG *et al.*: Primary retinal detachment: Scleral buckle or pars plana vitrectomy? Curr Opin Ophthalmol 2006;17:245. [PMID: 16794436]

Shuler RK *et al.*: Neovasular age-related macular degeneration and its association with LOC387715 and complement factor H polymorphism. Arch Ophthalmol 2007;125:63. [PMID: 17210853]

Sikkink SK *et al.*: X-linked retinoschisis: an update. J Med Genet 2007;44:225. [PMID: 17172462]

Stewart JM. Half dose verteporfin PDT for central serous chorioretinopathy. Br J Ophthalmol 2006;90:805. [PMID: 16782941]

Stratton IM *et al.*: Association of glycaemia with complications of type 2 diabetes. BMJ 2000;321:405. [PMID: 10938048]

Traboulsi EI *et al.*: Lumpers or splitters? The role of molecular diagnosis in Leber congenital amourosis. Ophthalmic Genetics 2006;27:113. [PMID: 17148037]

Uyama M *et al.*: Polypoidal choroidal vasculopathy. Am J Ophthalmol 2002;133:639. [PMID: 11992861]

VEGF Inhibition Study in Ocular Neovascularisation (VISION) Clinical Trial Group: Year 2 efficacy results of 2 randomized controlled clinical trials of pegaptanib for neovascular age-related macular degeneration. Ophthalmology 2006;113:1508. [PMID: 16828500]

Wickens JC *et al.*: Outcomes of macular hole surgery and shortened face down positioning. Retina 2006;26:902. [PMID: 17031290]

Williams GA *et al.*: Macular holes: The latest in current management. Retina 2006;26:S9. [PMID: 16832307]

Yu K *et al.*: The bestrophin mutation A243V, linked to adult-onset vitelliform macular dystrophy, impairs its chloride channel function. Invest Ophthalmol Vis Sci 2006;47:4956. [PMID: 17065513]

Zhang K *et al.*: A 5-bp deletion in ELOVL4 is associated with two related forms of autosomal dominant macular dystrophy. Nat Genet 2001;27:89. [PMID: 11138005]

Tumores da retina

Balmer A *et al.*: Diagnosis and current management of retinoblastoma. Oncogene 2006;25:5341. [PMID: 16936756]

Butros LF *et al.*: Delayed diagnosis of retinoblastoma: Analysis of degree, cause, and potential consequences. Pediatrics 2002;109:E45. [PMID: 11875173]

DePotter P: Current treatment of retinoblastoma. Curr Opin Ophthalmol 2002;13:331. [PMID: 12218465]

Gill MK *et al.*: Variations in the presentation of primary intraocular lymphoma: Case reports and a review. Surv Ophthalmol 2001;45:463. [PMID: 11425352]

Knapp CM *et al.*: Ophthalmic pathology of genotypically confirmed von Hippel Lindau disease type 1. Br J Ophthalmol 2006;90:242. [PMID: 16424542]

Glaucoma

11

John F. Salmon, MD, FRCS

O glaucoma é uma neuropatia óptica crônica adquirida que se caracteriza por escavação do disco óptico e perda de campo visual. Geralmente está associado a elevação da pressão intraocular e, na maioria dos casos, não existe doença ocular associada (glaucoma primário) (Quadro 11.1).

Cerca de 60 milhões de pessoas têm glaucoma. Estima-se que 3 milhões de norte-americanos estejam acometidos e que, de tais casos, cerca de 50% não tenham sido diagnosticados. Cerca de 6 milhões de pessoas estão cegas em decorrência de glaucoma, incluindo aproximadamente 100 mil norte-americanos, o que o transforma na principal causa de cegueira passível de prevenção nos EUA. O glaucoma primário de ângulo aberto, a forma mais comum entre negros e brancos, causa perda visual bilateral progressiva assintomática e insidiosa, em geral despercebida até que já tenha ocorrido perda extensa do campo visual. Os negros correm maior risco do que os brancos de ter início precoce da doença, diagnóstico tardio e perda visual grave. O glaucoma de ângulo fechado é responsável por 10 a 15% dos casos em brancos, mas nos asiáticos e inuítes esta proporção é muito maior. Na China, o glaucoma primário de ângulo fechado pode ser responsável por mais de 90% dos casos de cegueira bilateral decorrente de glaucoma. O glaucoma de pressão normal é o tipo mais comum no Japão.

O mecanismo de elevação da pressão intraocular no glaucoma é o comprometimento do efluxo (fluxo de saída) de humor aquoso resultante de anormalidades dentro do sistema de drenagem no ângulo da câmara anterior (glaucoma de ângulo aberto)* (Quadro 11.2). O tratamento é voltado para a redução da pressão intraocular e, quando possível, a correção da causa subjacente. Embora no glaucoma de pressão normal a pressão intraocular esteja dentro dos parâmetros normais, sua redução também pode ser benéfica.

É possível diminuir a pressão intraocular reduzindo a produção de humor aquoso ou aumentando seu efluxo, através do tratamento clínico, a *laser* ou cirúrgico. Existem medicamentos, em geral administrados por via tópica, destinados a reduzir a produção de humor aquoso ou a aumentar seu efluxo. A cirurgia antiglaucomatosa é útil na maioria das formas de glaucoma, se não houver resposta ao tratamento clínico. Nos casos refratários, pode-se recorrer ao *laser*, à crioterapia ou à diatermia para fazer a ablação do corpo ciliar, de modo a reduzir a produção de humor aquoso. É possível fazer com que o humor aquoso tenha um acesso melhor ao ângulo da câmara anterior no glaucoma de ângulo fechado através da iridotomia periférica a *laser* ou da iridectomia cirúrgica, se a causa for bloqueio pupilar, miose, se houver estreitamento do ângulo ou cicloplegia caso haja deslocamento anterior do cristalino. Nos glaucomas secundários, sempre é preciso considerar o tratamento da anormalidade primária.

Em todos os pacientes com glaucoma, a necessidade de tratamento e sua eficácia são avaliadas por medição regular da pressão intraocular (tonometria), inspeção dos discos ópticos e exame dos campos visuais.

O melhor tratamento do glaucoma o é conduzido por oftalmologistas, mas a detecção dos casos assintomáticos depende da cooperação e assistência de toda a equipe médica. A oftalmoscopia, para detectar aumento da escavação do disco óptico, e a tonometria, para medir a pressão intraocular, devem fazer parte do exame oftalmológico de rotina de todos os pacientes com mais de 35 anos de idade, e têm especial importância naqueles com antecedentes familiares de glaucoma e nos grupos de alto risco, como negros, que devem ser submetidos a triagem regular a cada 2 anos a partir dos 35 anos e anualmente após os 50 anos.

FISIOLOGIA DO HUMOR AQUOSO

A pressão intraocular é determinada pela taxa de produção de humor aquoso e pela resistência ao seu efluxo do olho.

Composição do humor aquoso

O humor aquoso é um líquido transparente que preenche as câmaras anterior e posterior do olho. Seu volume é de cerca de 250 μℓ e sua taxa de produção, sujeita a variação diurna, fica em torno de 2,5 μℓ/min. A pressão osmótica é ligeiramente mais alta que a do plasma. A composição do humor aquoso é semelhante à do plasma, exceto pelas concentrações mais altas de ascorbato, piruvato e lactato, bem como concentrações menores de proteína, ureia e glicose.

*N.R.T.: ou acesso prejudicado do humor aquoso ao sistema de drenagem (glaucoma de ângulo fechado).

Quadro 11.1 Classificação do glaucoma de acordo com a etiologia

A. Glaucoma primário
1. Glaucoma de ângulo aberto
   a. Glaucoma primário de ângulo aberto (glaucoma crônico de ângulo aberto, glaucoma crônico simples)
   b. Glaucoma de pressão normal (glaucoma de baixa pressão)
2. Glaucoma de ângulo fechado
   a. Agudo
   b. Subagudo
   c. Crônico
   d. Íris em platô

B. Glaucoma congênito
1. Glaucoma congênito primário
2. Glaucoma associado a outras anormalidades oculares do desenvolvimento
   a. Síndromes de clivagem da câmara anterior
      Síndrome de Axenfeld
      Síndrome de Reiger
      Síndrome de Peter
   b. Aniridia
3. Glaucoma associado a anormalidades extraoculares do desenvolvimento
   a. Síndrome de Sturge-Weber
   b. Síndrome de Marfan
   c. Neurofibromatose tipo 1
   d. Síndrome de Lowe
   e. Rubéola congênita

C. Glaucoma secundário
1. Glaucoma pigmentar
2. Síndrome de esfoliação
3. Devido a alterações no cristalino (facogênico)
   a. Deslocamento
   b. Intumescência
   c. Facolítico
4. Devido a alterações no trato uveal
   a. Uveíte
   b. Sinéquias posteriores (seclusão pupilar)
   c. Tumor
   d. Edema de corpo ciliar
5. Síndrome iridocorneoendotelial (ICE)
6. Traumatismo
   a. Hifema
   b. Contusão/recessão angular
   c. Sinéquias anteriores periféricas
7. Pós-operatório
   a. Glaucoma por bloqueio ciliar (glaucoma maligno)
   b. Sinéquias anteriores periféricas
   c. Crescimento epitelial para baixo
   d. Após cirurgia de transplante de córnea
   e. Após cirurgia para descolamento de retina
8. Glaucoma neovascular
   a. Diabetes melito
   b. Oclusão da veia central da retina
   c. Tumor intraocular
9. Aumento da pressão venosa episcleral
   a. Fístula carotideocavernosa
   b. Síndrome de Sturge-Weber
10. Induzido por esteroide

D. Glaucoma absoluto: o resultado final de qualquer glaucoma sem controle é um olho endurecido, sem visão e em geral doloroso

Quadro 11.2 Classificação do glaucoma de acordo com o mecanismo de aumento da pressão intraocular

A. Glaucoma de ângulo aberto
1. Membranas pretrabeculares: todos podem progredir para glaucoma de ângulo fechado, graças à contração das membranas pretrabeculares
   a. Glaucoma neovascular
   b. Crescimento epitelial para baixo
   c. Síndrome ICE
2. Anormalidades trabeculares
   a. Glaucoma primário de ângulo aberto
   b. Glaucoma congênito
   c. Glaucoma pigmentar
   d. Síndrome de esfoliação
   e. Glaucoma induzido por esteroide
   f. Hifema
   g. Contusão ou recessão angular
   h. Iridociclite (uveíte)
   i. Glaucoma facolítico
3. Anormalidades postrabeculares
   a. Aumento da pressão venosa episcleral

B. Glaucoma de ângulo fechado
1. Bloqueio pupilar (íris *bombé*)
   a. Glaucoma primário de ângulo fechado
   b. Seclusão pupilar (sinéquias posteriores)
   c. Cristalino intumescente
   d. Deslocamento anterior do cristalino
   e. Hifema
2. Deslocamento anterior do cristalino
   a. Glaucoma por bloqueio ciliar
   b. Oclusão da veia central de retina
   c. Esclerite posterior
   d. Após cirurgia para descolamento de retina
3. Estreitamento do ângulo
   a. Íris em platô
   b. Cristalino intumescente
   c. Midríase para exame do fundo de olho
4. Sinéquias anteriores periféricas
   a. Fechamento angular crônico
   b. Secundário a câmara anterior rasa
   c. Secundário a íris *bombé*
   d. Contração das membranas pretrabeculares

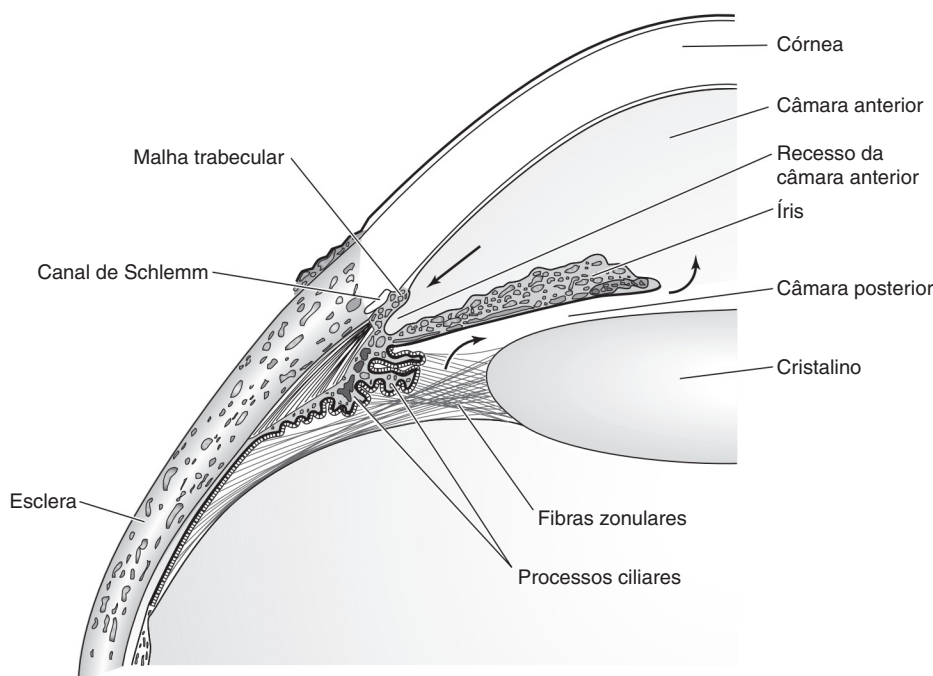



Fig. 11.1 Estruturas do segmento anterior. As setas indicam a direção do fluxo de humor aquoso.

Formação e fluxo do humor aquoso

O humor aquoso é produzido pelo corpo ciliar. Um ultrafiltrado de plasma produzido no estroma dos processos ciliares é modificado pela função de barreira e pelos processos secretores do epitélio ciliar. Ao entrar na câmara posterior, o humor aquoso passa através da pupila para a câmara anterior (Fig. 1.1) e, em seguida, para a malha trabecular no ângulo da câmara anterior. Durante esse período, há algumas trocas diferenciais de componentes com o sangue da íris.

Inflamação ou traumatismo intraoculares aumentam a concentração de proteínas, o que se denomina humor aquoso plasmoide e assemelha-se ao plasma.

Efluxo de humor aquoso

A malha trabecular é composta por feixes de colágeno e tecido elástico, cobertos por células trabeculares que formam um filtro com poros de tamanho cada vez menor à medida que se aproximam do canal de Schlemm. A contração do músculo ciliar através de sua inserção no trabeculado aumenta o tamanho dos poros no mesmo e, portanto, a taxa de drenagem do humor aquoso, cuja passagem para o canal de Schlemm depende da formação cíclica de canais transcelulares no revestimento endotelial. Canais eferentes que saem do canal de Schlemm (cerca de 30 canais coletores e 12 veias aquosas) conduzem o fluido diretamente para o sistema venoso. Uma parcela de humor aquoso passa entre os feixes do músculo ciliar para o espaço supracoroide e, em seguida, para o sistema venoso do corpo ciliar, da coroide e da esclera (fluxo uveoscleral) (Fig. 11.1).

A principal resistência ao efluxo do humor aquoso da câmara anterior é o tecido justacanalicular adjacente ao revestimento endotelial do canal de Schlemm, não o sistema venoso. Entretanto, a pressão na rede venosa episcleral determina o nível mínimo de pressão intraocular que pode ser alcançado com o tratamento clínico.

FISIOPATOLOGIA DO GLAUCOMA

O principal mecanismo de perda visual no glaucoma é a apoptose de células ganglionares na retina, que leva a afinamento da camada nuclear interna e da camada de fibras nervosas da retina, além da perda de axônios no nervo óptico. O disco óptico torna-se atrófico, com aumento da escavação (ver adiante).

A fisiopatologia da elevação da pressão intraocular — em decorrência de mecanismos de ângulo aberto ou fechado — será discutida à medida que se considerar cada entidade nosológica (ver adiante). Os efeitos da elevação da pressão intraocular são influenciados pelo tempo de evolução e pela magnitude do aumento na pressão intraocular. No glaucoma agudo de ângulo fechado, a pressão intraocular alcança 60 a 80 mmHg, resultando em dano

isquêmico à íris, com edema de córnea associado e lesão do nervo óptico. No glaucoma primário de ângulo aberto, a pressão intraocular em geral não ultrapassa 30 mmHg e o dano às células ganglionares da retina se desenvolve por um período prolongado, quase sempre de muitos anos. No glaucoma de pressão normal, as células ganglionares da retina podem ficar suscetíveis a dano com pressões intraoculares na faixa normal, ou o principal mecanismo de lesão pode ser isquemia da cabeça do nervo óptico.

AVALIAÇÃO CLÍNICA NO GLAUCOMA

Tonometria

Tonometria é a medida da pressão intraocular. O instrumento mais utilizado é o tonômetro de aplanação de Goldmann, acoplado a uma lâmpada de fenda, que mede a força necessária para aplanar uma área fixa da córnea. A espessura da córnea influencia a acurácia da medição. A pressão intraocular é superestimada em olhos cuja córnea é espessa e subestimada naqueles em que a córnea é fina, e essa dificuldade pode ser superada pelo uso do tonômetro de contorno dinâmico de Pascal. Outros tonômetros de aplanação são os de Perkins e o Tonopen, ambos portáteis, e o pneumotonômetro, que pode ser usado com uma lente de contato gelatinosa quando a superfície da córnea for irregular. O tonômetro de Schiotz é portátil e mede a indentação da córnea produzida por um peso conhecido. (Ver no Cap. 2 uma discussão mais ampla sobre tonometria e no Cap. 21 as técnicas de desinfecção.)

A variação normal da pressão intraocular é de 10 a 21 mmHg (Fig. 11.2). A distribuição é gaussiana, mas com a curva inclinada para a direita. Em idosos, a pressão intraocular média é mais alta, com um limite superior de 24 mmHg. No glaucoma primário de ângulo aberto, 32 a 50% dos indivíduos acometidos apresentam pressão intraocular normal quando medida pela primeira vez. Em contrapartida, uma elevação isolada da pressão intraocular não significa necessariamente que o paciente tenha glaucoma primário de ângulo aberto, já que outras evidências como um disco óptico glaucomatoso ou alterações no campo visual são necessárias para tal diagnóstico. Se a pressão intraocular estiver consistentemente elevada com discos ópticos e campos visuais normais (hipertensão ocular), há suspeita de glaucoma e deve-se observar o paciente periodicamente.

Fig. 11.2 Distribuição da pressão intraocular em indivíduos com mais de 40 anos de idade.

Gonioscopia (ver também o Cap. 2)

O ângulo da câmara anterior é formado pela junção da córnea periférica com a íris, entre a qual fica a malha trabecular (Fig. 11.3). A configuração desse ângulo — isto é, se é amplo (aberto), estreito ou fechado — tem grande influência sobre o efluxo do humor aquoso. A amplitude do ângulo da câmara anterior pode ser estimada por iluminação oblíqua com uma pequena lanterna (Fig. 11.4) ou à observação com lâmpada de fenda da profundidade da câmara anterior periférica, porém a melhor maneira de determiná-la é através da gonioscopia, que possibilita a observação direta das estruturas angulares (Fig. 11.3). Se for possível visualizar toda a extensão da malha trabecular, o esporão escleral e os processos da íris, o ângulo é aberto. Se apenas a linha de Schwalbe ou uma porção pequena da malha trabecular forem observadas; isto indica que o ângulo é estreito. Quando não é possível observar a linha de Schwalbe, o ângulo é fechado.

Olhos grandes miópicos têm ângulos amplos e olhos pequenos hipermetrópicos apresentam ângulos estreitos. O aumento do cristalino com a idade estreita o ângulo e é responsável por alguns casos de glaucoma de ângulo fechado.

Avaliação do disco óptico

O disco óptico normal tem uma depressão central — a escavação fisiológica — cujo tamanho depende do volume de fibras que formam o nervo óptico com relação ao tamanho da abertura da esclera através da qual precisam passar. Nos olhos com hipermetropia, a abertura escleral é pequena e, portanto, a escavação também é pequena; o oposto é válido para olhos com miopia. A atrofia óptica glaucomatosa acarreta alterações específicas no disco óptico, que se caracterizam principalmente por perda de sua substância — detectável como aumento da escavação — associada a palidez do disco na área escavada. Outras formas de atrofia óptica causam palidez difusa sem aumento da escavação do disco.

No glaucoma, pode haver aumento concêntrico da escavação preferencialmente superior ou inferior com *notching* (incisura) focal na rima do disco óptico (Fig. 11.5). A profundidade da escavação também

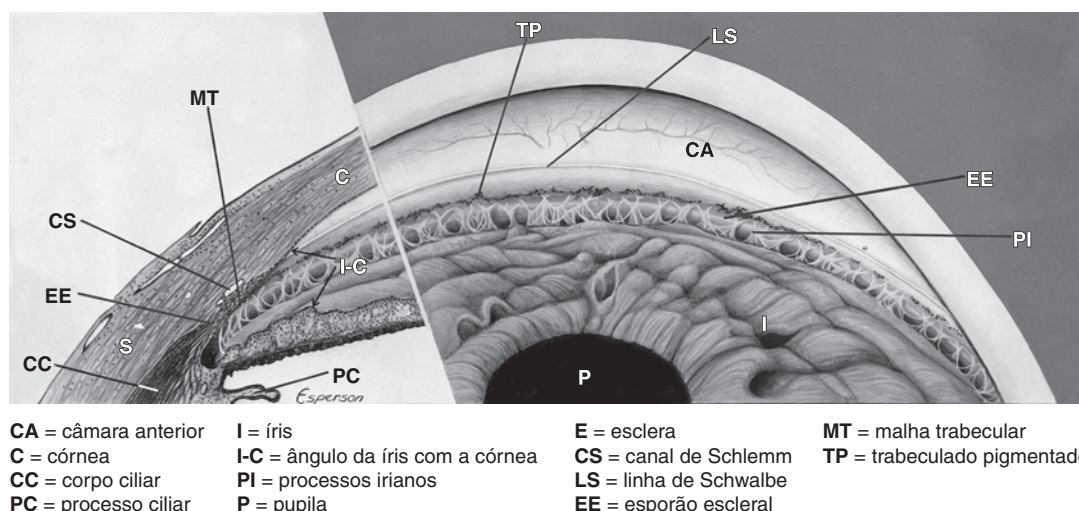



Fig. 11.3 Ilustração mostrando a vista anatômica (**à esquerda**) e a gonioscópica (**à direita**) do ângulo da câmara anterior normal. (Cortesia de R Shaffer.)

aumenta à medida que a lâmina crivosa se desloca para trás. Conforme a escavação se desenvolve, os vasos da retina no disco deslocam-se nasalmente (Fig. 11.6). O resultado final da escavação glaucomatosa é o chamado "caldeirão de feijão", em que não é possível observar o tecido neural da rima (Fig. 11.7).

A verificação da "proporção entre a escavação e o disco" é um meio útil de se registrar o tamanho do disco óptico em pacientes com glaucoma. A proporção do tamanho da escavação com relação ao diâmetro do disco é considerada pequena, por exemplo, se for de 0,1 e grande se for de 0,9. Se houver perda de campo visual ou elevação da pressão intraocular, uma proporção > 0,5 ou assimetria significativa entre os olhos são altamente sugestivas de atrofia glaucomatosa.

A avaliação clínica do disco óptico pode ser feita por oftalmoscopia direta ou exame com lente de 78 dioptrias ou lentes de contato corneanas especiais que proporcionem uma visão tridimensional.

Outra evidência clínica de dano neuronial no glaucoma é a atrofia da camada de fibras nervosas retiniana, que antecede o desenvolvimento de alterações no disco óptico e é detectável pela oftalmoscopia ou por retinografias, ambas com o auxílio de iluminação *red-free* (com filtro vermelho), por tomografia de coerência óptica, polarimetria com varredura a *laser* ou tomografia com varredura a *laser*.

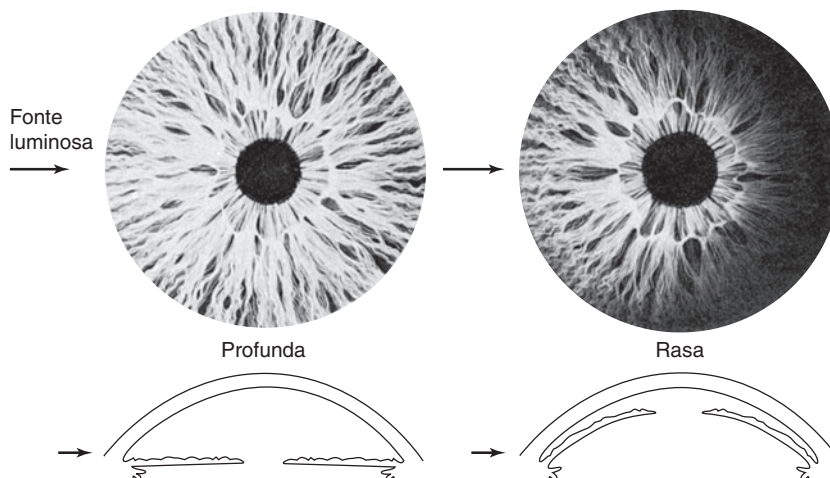



Fig. 11.4 Estimativa da profundidade da câmara anterior por iluminação oblíqua (diagrama). (Cortesia de R Shaffer.)

Fig. 11.5 Glaucoma inicial mostrando *notching* (incisura) focal inferior da rima neurorretiniana (**seta**).

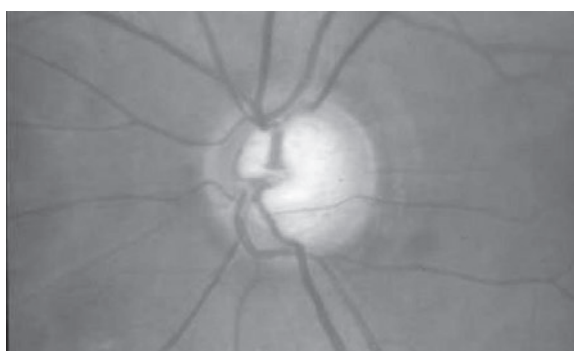



Fig. 11.6 Escavação glaucomatosa típica. Observar o deslocamento nasal dos vasos e o aspecto escavado do disco óptico, exceto por uma borda delgada. Ver pranchas coloridas.

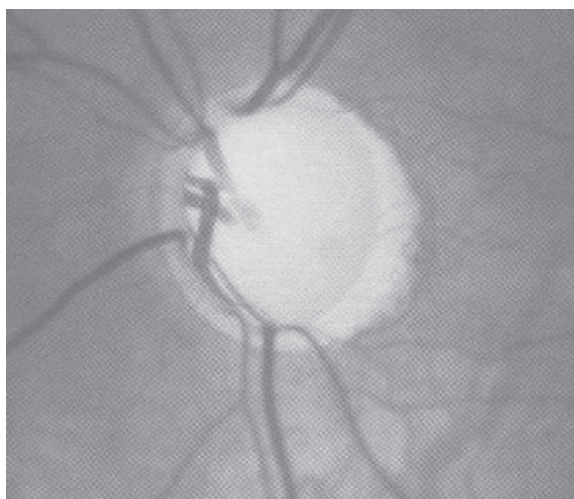



Fig. 11.7 Escavação glaucomatosa ("caldeirão de feijão") do disco óptico.

Exame do campo visual

O exame de campo visual é essencial para o diagnóstico e acompanhamento dos casos de glaucoma. A perda visual glaucomatosa em si não é específica, pois consiste em defeitos do feixe de fibras nervosas que podem ser vistos em outras formas de doença do nervo óptico, mas o padrão de perda do campo, a natureza de sua progressão e a correlação com alterações no disco óptico são características da doença.

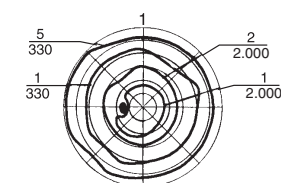
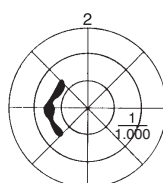
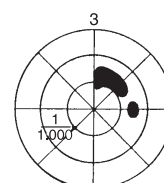
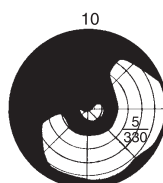
A perda do campo por glaucoma envolve principalmente seus 30° centrais (Fig. 11.8). A alteração inicial é o aumento da mancha cega. A extensão contígua para a área de Bjerrum do campo visual — a 15° de sua fixação — resulta em um escotoma de Bjerrum e, em seguida, em um escotoma arqueado. Áreas focais de perda mais pronunciada dentro da área de Bjerrum são conhecidas como escotomas de Seidel. Escotomas arqueados duplos — acima e abaixo do meridiano horizontal — em geral são acompanhados de um degrau nasal (de Roenne) decorrente de diferenças no tamanho dos dois defeitos arqueados. A perda periférica de campo tende a começar na periferia nasal como uma constrição dos isópteros. Subsequentemente, pode haver conexão com um defeito arqueado, levando a progressão da perda de campo periférico. O campo temporal periférico e os 5 a 10° centrais são afetados mais tarde na evolução da doença. A acuidade visual central não é um índice confiável de progressão da doença. No estágio final da doença, a acuidade central pode estar normal, mas com apenas 5° de campo visual em cada olho. No glaucoma avançado, o paciente pode ter acuidade visual de 20/20 e ser considerado legalmente cego.

As várias formas de testes dos campos visuais no glaucoma incluem o perímetro automatizado (p. ex., Humphrey, Octopus ou Henson), o perímetro Goldmann, o analisador de campo Friedman e a tela tangente. (Ver as técnicas de teste no Cap. 2.) Na perimetria automatizada convencional, em que na maioria das vezes usa-se o perímetro de Humphrey, emprega-se um estímulo branco sobre fundo branco (perimetria branco no branco). Os defeitos no campo visual não são detectados até que haja perda de cerca de 40% das células ganglionares da retina. Os refinamentos para se detectarem alterações iniciais no campo visual incluem a perimetria azul/amarelo, também conhecida como perimetria automatizada de ondas curtas (SWAP, de *short-wavelength automated perimetry*), a perimetria de dupla frequência (FDT, na sigla em inglês) e a perimetria de alta resolução.

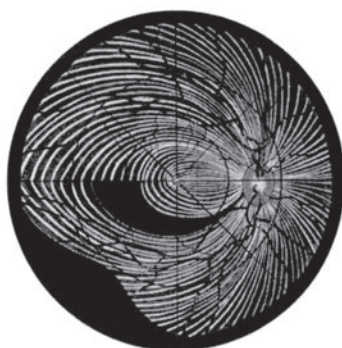
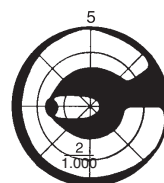
TRATAMENTO DA PRESSÃO INTRAOCULAR ELEVADA

Tratamento clínico

A. Supressão da Produção de Humor Aquoso

Podem ser usados **bloqueadores beta-adrenérgicos** tópicos isolados ou em combinação com outros fármacos.

Aumento da mancha cega. O defeito mais precoce do feixe de fibras nervosas.

Defeito incipiente de feixe duplo de fibras nervosas (escotoma de Bjerrum).

Escotoma de Bjerrum isolado da mancha cega.

Estágios finais na perda de campo glaucomatoso. O remanescente do campo central ainda apresenta um degrau nasal.

Defeito do feixe de fibras nervosas completamente desenvolvido com degrau nasal (escotoma arqueado).

Depressão periférica com defeito duplo do feixe de fibras nervosas. Isolamento do campo central.

A perda básica de campo visual no glaucoma é o defeito do feixe de fibras nervosas e a depressão nasal periférica. Nesta figura está ilustrado superposto à camada de fibras nervosas da retina e à árvore vascular retiniana. Todas as alterações perimétricas no glaucoma são variações desses defeitos fundamentais.

Escotoma arqueado duplo com perda de campo periférica e degrau nasal.

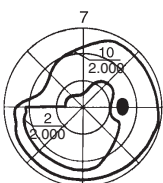
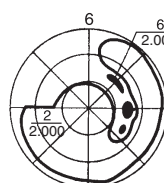
Depressão nasal conectada ao escotoma arqueado. Degrau nasal de Rönne.

Perda de campo periférica de grande defeito de feixe de fibras nervosas com degrau nasal bem desenvolvido.

Escotoma de Seidel. Ilhas de maior perda visual dentro de um defeito de feixe de fibras nervosas.

Fig. 11.8 Alterações campimétricas no glaucoma. (Reproduzido, com autorização, de Harrington DO: *The Visual Fields: A Textbook and Atlas of Clinical Perimetry*, 5ª ed. Mosby, 1981.)

As preparações atualmente disponíveis incluem soluções de maleato de timolol a 0,25% e 0,5%, betaxolol a 0,25% e 0,5%, levobunolol a 0,25% e 0,5%, metipranolol a 0,3% e carteolol a 1% para uso 2 vezes/dia e gel de maleato de timolol a 0,1%, 0,25% e 0,5% para aplicação 1 vez/dia pela manhã. As principais contraindicações ao seu uso são doença pulmonar obstrutiva crônica, em particular asma, e defeitos da condução cardíaca. O betaxolol, com sua seletividade relativamente maior pelos receptores β_1, tem efeitos colaterais respiratórios com menor frequência, mas também é menos efetivo em reduzir a pressão intraocular. Podem ocorrer depressão, confusão e fadiga com o uso de betabloqueadores. A frequência de efeitos sistêmicos e a disponibilidade de outros agentes reduziu a boa aceitação dos bloqueadores beta-adrenérgicos.

A **apraclonidina** (solução a 0,5% 3 vezes/dia e a 1% antes e após tratamento a *laser*) é um agonista α_2-adrenérgico que diminui a produção de humor aquoso sem efeito sobre seu efluxo. É particularmente útil na prevenção do aumento da pressão intraocular após tratamento a *laser* do segmento anterior, mas pode ser usada apenas por curto período nos casos refratários, não sendo recomendada para uso prolongado devido a taquifilaxia (perda do efeito terapêutico com o tempo) e alta incidência de reações alérgicas. A **epinefrina** e a **dipivefrina** exercem algum efeito sobre a produção de humor aquoso, mas atualmente quase não são usadas (ver adiante).

A **brimonidina** (solução a 0,2% 2 vezes/dia) é um agonista α-adrenérgico que inibe principalmente a produção de humor aquoso e, como efeito secundário, aumenta seu efluxo. Pode ser usada como agente de primeira linha ou adjuvante, mas é comum induzir reações alérgicas.

A solução de **cloridrato de dorzolamida** a 2% e a solução de **brinzolamida** a 1% (2 ou 3 vezes/dia) são inibidores tópicos da anidrase carbônica, especialmente efetivas quando empregadas como adjuvantes, embora não tão eficazes como os inibidores sistêmicos da anidrase carbônica. Os principais efeitos colaterais são um sabor amargo transitório e blefaroconjuntivite alérgica. A dorzolamida também está disponível em combinação com timolol na mesma solução.

Os **inibidores** sistêmicos da **anidrase carbônica** — a acetazolamida é a mais usada, porém a diclorfenamida e a metazolamida são alternativas — são usados no glaucoma crônico quando o tratamento tópico é insuficiente e no glaucoma agudo quando é necessário controlar rapidamente a pressão intraocular muito elevada. Têm a capacidade de suprimir a produção de humor aquoso em 40 a 60%. A acetazolamida pode ser administrada por via oral na dose de 125 a 250 mg até 4 vezes/dia ou como comprimidos de acetazolamida de liberação prolongada, 500 mg 1 ou 2 vezes/dia, ou, ainda, por via intravenosa (500 mg). Os inibidores da anidrase carbônica estão associados a efeitos colaterais sistêmicos importantes, o que limita sua utilidade no tratamento prolongado.

Os agentes hiperosmóticos influenciam a produção de humor aquoso e desidratam o corpo vítreo (ver adiante).

B. Aumento do Efluxo de Humor Aquoso

Os **análogos da prostaglandina** — soluções de bimatoprosta a 0,003%, latanoprosta a 0,005% e travoprosta a 0,004%, cada uma delas 1 vez/dia à noite, e de unoprostona a 0,15% 2 vezes/dia — aumentam o efluxo uveoscleral de humor aquoso. São agentes de primeira linha ou adjuvantes altamente efetivos. Em muitos países, mas não nos EUA, a latanoprosta encontra-se disponível em combinação com timolol na mesma solução para uso 1 vez/dia pela manhã. Todos os análogos da prostaglandina podem provocar hiperemia conjuntival, hiperpigmentação da pele periorbitária, crescimento de cílios e escurecimento permanente da íris (em particular as castanho-esverdeadas ou castanho-amareladas). Tais fármacos também foram associados raramente a reativação de uveíte e ceratite herpética, e podem causar ainda edema macular em indivíduos predispostos.

Os **agentes parassimpaticomiméticos** aumentam o efluxo de humor aquoso mediante ação sobre a malha trabecular devido à contração do músculo ciliar. A **pilocarpina** não é comumente usada desde o advento dos análogos da prostaglandina, mas pode ser útil em alguns pacientes. É administrada em forma de solução a 0,5 a 6%, instilada até 4 vezes/dia, ou em gel a 4% ao deitar. O carbacol a 0,75 a 3% é um agente colinérgico alternativo. Os agentes parassimpaticomiméticos acarretam miose com escurecimento da visão, em particular nos pacientes com catarata e espasmo acomodativo, o que pode ser incapacitante em pacientes jovens. O descolamento da retina é uma ocorrência séria, porém rara.

A **epinefrina** a 0,25 a 2% instilada 1 ou 2 vezes/dia aumenta o efluxo de humor aquoso com alguma queda em sua produção. Há vários efeitos colaterais oculares externos, inclusive vasodilatação conjuntival reflexa, depósitos de adenocromo, conjuntivite folicular e reações alérgicas. A **dipivefrina** é um pró-fármaco da epinefrina, metabolizado dentro do olho para seu estado ativo. Nenhuma delas deve ser usada em olhos com ângulos da câmara anterior estreitos. Os dois agentes causam um efeito adverso no resultado das cirurgias subsequentes de drenagem de glaucoma.

C. Redução do Volume Vítreo

Os **agentes hiperosmóticos** tornam o sangue hipertônico, retirando assim água do humor vítreo e fazendo com que este encolha, além de diminuir a produção de humor aquoso. A redução do volume vítreo é útil no tratamento do glaucoma agudo de ângulo fechado e no glaucoma maligno, quando o deslocamento anterior do cristalino (causado por alterações volumétricas do vítreo ou da coroide) resulta em fechamento angular (glaucoma secundário de ângulo fechado).

A **glicerina (glicerol)** oral, 1 mℓ/kg de peso corporal em uma solução a 50% misturada com suco de limão, é o agente mais usado, porém deve ser administrada com cuidado a diabéticos. As alternativas são isossorbida oral e ureia ou manitol intravenosos (ver dosagens no Cap. 3).

D. Mióticos, Midriáticos e Cicloplégicos

A constrição da pupila é fundamental no tratamento do glaucoma primário de ângulo fechado e do estreitamento angular da íris em platô. A dilatação pupilar é importante no tratamento do ângulo fechado secundário a íris *bombé* decorrente de sinéquias posteriores.

Quando o fechamento angular é secundário ao deslocamento anterior do cristalino, os cicloplégicos (ciclopentolato e atropina) são utilizados para relaxar o músculo ciliar e, dessa forma, retificar o aparato zonular, na tentativa de empurrar o cristalino para trás.

Tratamento cirúrgico e a *laser*

A. Iridotomia Periférica, Iridectomia e Iridoplastia

O bloqueio pupilar no glaucoma de ângulo fechado é superado de maneira mais satisfatória ao formar-se uma comunicação direta entre as câmaras anterior e posterior, o que elimina a diferença de pressão entre elas. A melhor maneira de realizar a iridotomia periférica a *laser* é com o *laser* de neodímio:YAG, embora o *laser* de argônio possa ser necessário em íris escuras. Recorre-se à iridectomia cirúrgica periférica quando a iridotomia com YAG *laser* é inefetiva. A iridotomia com YAG *laser* é preventiva em pacientes com ângulos estreitos, antes que ocorram as crises de fechamento.

Em alguns casos de fechamento angular agudo, quando não é possível controlar a pressão intraocular por meios clínicos ou fazer a iridotomia com YAG *laser*, pode-se recorrer à iridoplastia periférica com *laser* de argônio (IPLA ou ALPI, de *argon laser peripheral iridoplasty*). Um anel de *laser* queima a periferia da íris, cujo estroma se contrai, puxando a íris e assim abrindo mecanicamente o ângulo da câmara anterior. Há um risco de 30% de formação sinéquias anteriores periféricas e elevação crônica da pressão intraocular, mas isso pode refletir a natureza refratária dos casos tratados.

B. Trabeculoplastia a *Laser*

A aplicação de *laser* (em geral de argônio) através de uma goniolente queima a malha trabecular, facilitando o efluxo de humor aquoso em virtude de seus efeitos sobre a malha trabecular e o canal de Schlemm ou de eventos celulares que acentuam a função do trabeculado. A técnica é aplicável a muitas formas de glaucoma de ângulo aberto, e os resultados variam, dependendo da causa subjacente. A queda da pressão em geral possibilita a redução do tratamento clínico e o adiamento da cirurgia para glaucoma. Os tratamentos podem ser repetidos (ver o Cap. 24). A trabeculoplastia a *laser* pode ser empregada como tratamento inicial do glaucoma primário de ângulo aberto. Na maioria dos casos, a pressão intraocular retorna gradualmente ao nível observado antes do tratamento em 2 a 5 anos. O resultado da cirurgia subsequente de drenagem do glaucoma pode ser afetado de maneira adversa.

C. Drenagem Cirúrgica do Glaucoma

A maior eficácia dos tratamentos clínico e a *laser* reduziu a necessidade de cirurgia de glaucoma, mas a cirurgia pode proporcionar uma redução mais acentuada da pressão intraocular.

A **trabeculectomia** é o procedimento mais usado para desviar os canais fisiológicos de drenagem, possibilitando o acesso direto da câmara anterior para os tecidos subconjuntivais e orbitários (Fig. 11.9). A principal complicação é fibrose dos tecidos episclerais, causando o fechamento da nova via de drenagem, o que é mais provável em pacientes jovens, nos negros, naqueles que têm glaucoma secundário a uveíte e nos pacientes já submetidos a cirurgia para drenagem de glaucoma ou outra que envolva os tecidos episclerais. O tratamento adjunto peri ou pós-operatório com antimetabólitos, tais como o 5-fluoruracila ou a mitomicina C, diminui o risco de falha da bolha e está associado a bom controle da pressão intraocular, mas pode ocasionar complicações relacionadas com a bolha, como desconforto ocular persistente, infecção da bolha ou maculopatia secundária à hipotonia ocular persistente. A trabeculectomia acelera de maneira acentuada a formação de catarata.

O implante de um tubo de silicone para formar um conduto permanente para o efluxo de humor aquoso do olho é um procedimento alternativo para olhos que provavelmente não responderão à trabeculectomia, como olhos com glaucoma secundário — em particular glaucoma neovascular — e o glaucoma que se segue à cirurgia de transplante de córnea.

A viscocanalostomia e a esclerectomia profunda com implante de colágeno evitam incisões de espessura total no olho. A redução da pressão intraocular não é tão boa quanto a alcançada com a trabeculectomia, mas o potencial de complicações é menor. A realização de ambas é tecnicamente difícil.

A **goniotomia** e a trabeculotomia são técnicas úteis para o tratamento do glaucoma congênito primário, em que parece haver uma obstrução à drenagem do humor aquoso na parte interna do trabeculado.

D. Procedimentos Ciclodestrutivos

A falha dos tratamentos clínicos e cirúrgicos no glaucoma avançado pode fazer com que a destruição a *laser* ou cirúrgica do corpo ciliar para controlar a pressão intraocular seja considerada. Crioterapia, diatermia, *laser* de neodímio:YAG no modo térmico ou *laser* de diodo podem ser usados para destruir o corpo ciliar. Em geral, o tratamento é externo através da esclera, mas há sistemas de *laser* endoscópicos.

GLAUCOMA PRIMÁRIO

GLAUCOMA PRIMÁRIO DE ÂNGULO ABERTO

O glaucoma primário de ângulo aberto é o tipo mais comumente encontrado em brancos e negros. Nos EUA, estima-se que 1,29 a 2% das pessoas com mais de 40 anos de idade tenham glaucoma primário de ângulo aberto, sendo que esta proporção aumenta para 4,7% naqueles com mais de 75 anos. A doença é 4 vezes mais comum e 6 vezes mais propensa a causar cegueira em negros. Há uma forte tendência familiar ao glaucoma

primário de ângulo aberto, de modo que parentes próximos de indivíduos acometidos devem ser submetidos regularmente a triagem.

O principal aspecto patológico do glaucoma primário de ângulo aberto é um processo degenerativo na malha trabecular, que inclui a deposição de material extracelular dentro da malha e sob o revestimento endotelial do canal de Schlemm. Isso difere do processo de envelhecimento normal. A consequência é uma redução na drenagem do humor aquoso, ocasionando aumento da pressão intraocular.

O glaucoma de ângulo aberto de início juvenil (um glaucoma primário familiar de ângulo aberto com início precoce), que corresponde a cerca de 5% dos casos familiares de glaucoma primário de ângulo aberto, e a cerca de 3% dos casos não familiares de glaucoma primário de ângulo aberto estão associados a mutações no gene da miocilina no cromossomo 1.

O aumento na pressão intraocular antecede as alterações no disco óptico e no campo visual por meses a anos. Embora haja uma nítida associação entre o nível da pressão intraocular e a gravidade e a taxa de progressão da perda visual, há uma grande variabilidade entre os indivíduos no efeito de determinada elevação da pressão sobre o nervo óptico. Alguns olhos toleram uma pressão intraocular elevada sem desenvolver alterações do disco ou do campo (hipertensão ocular; ver adiante); outros desenvolvem alterações glaucomatosas com pressão intraocular consistentemente "normal" (glaucoma de baixa pressão; ver adiante). Apesar disso, níveis elevados de pressão intraocular estão associados a maior perda do campo à apresentação. Quando há perda de campo glaucomatoso ao primeiro exame, o risco de progressão adicional é muito maior. Como a pressão intraocular é o único fator de risco tratável, continua sendo o foco do tratamento. Há fortes evidências de que o controle da pressão intraocular desacelera o dano ao disco e a perda de campo visual. Para cada 1 mmHg de redução na pressão intraocular, há uma redução no risco de progressão do glaucoma de aproximadamente 10%.

Se houver alterações extensas no disco ou perda de campo, é aconselhável reduzir a pressão intraocular o máximo possível, de preferência para menos de 15 mmHg. Um paciente com mera suspeita de alterações do disco ou do campo pode precisar de um tratamento menos vigoroso. Em todos os casos, as inconveniências e possíveis complicações do tratamento precisam ser consideradas. Muitos pacientes com glaucoma são idosos e frágeis e podem não tolerar o tratamento vigoroso. Para se ter uma perspectiva da necessidade de tratamento, pode ser necessário um período inicial de observação sem tratamento para se determinar a taxa de progressão das alterações do disco e do campo. Não há justificativa para submeter um paciente idoso a tratamentos extremos quando sua probabilidade de perda visual significativa durante a vida é pequena.

Diagnóstico

O diagnóstico de glaucoma primário de ângulo aberto é estabelecido quando o disco óptico glaucomatoso ou as alterações de campo estão associadas a pressões intraoculares elevadas, um ângulo aberto da câmara anterior de aspecto normal e nenhuma outra razão para elevação da pressão intraocular. Pelo menos cerca de 35% dos pacientes com glaucoma primário de ângulo aberto apresentam pressão intraocular normal ao serem examinados pela primeira vez, de modo que diversas tonometrias podem ser necessárias antes que o diagnóstico seja estabelecido.

Triagem para glaucoma

O principal problema na detecção do glaucoma primário de ângulo aberto é a ausência de sintomas até uma fase relativamente tardia da doença. Quando os pacientes percebem pela primeira vez a perda de campo visual, é porque já ocorreu dano substancial ao nervo óptico. Para que o tratamento tenha êxito, é preciso instituí-lo no início da doença, o que depende de um programa de triagem ativo. Infelizmente, os programas de triagem para glaucoma são prejudicados pela falta de confiabilidade de uma única medida da pressão intraocular para se detectar o glaucoma primário de ângulo aberto e pelas complexidades de se confiar nas alterações do disco óptico e do campo visual. Atualmente, é necessário confiar predominantemente no diagnóstico precoce a partir da avaliação oftalmológica regular dos parentes de primeiro grau dos indivíduos acometidos.

Evolução e prognóstico

Sem tratamento, o glaucoma de ângulo aberto pode progredir de maneira insidiosa até a cegueira completa. Caso os colírios antiglaucomatosos consigam controlar a pressão intraocular em um olho que ainda não tenha sofrido dano glaucomatoso extenso, o prognóstico é bom (embora a perda do campo visual possa progredir apesar da pressão intraocular normalizada). Quando o processo é detectado precocemente, a maioria dos pacientes com glaucoma pode ter sucesso se for submetida ao tratamento clínico. A trabeculectomia é uma boa opção para pacientes cuja doença progride apesar do tratamento clínico (Fig. 11.9).

GLAUCOMA DE PRESSÃO NORMAL (Glaucoma de baixa pressão)

Alguns pacientes com o disco óptico glaucomatoso ou alterações do campo visual apresentam a pressão intraocular consistentemente abaixo de 21 mmHg. Esses pacientes têm glaucoma de pressão normal ou baixa. A patogênese pode envolver uma sensibilidade anormal à pressão intraocular por causa de anormalidades vasculares ou mecânicas na cabeça do disco óptico, ou isso pode ser uma doença puramente vascular. Pode haver

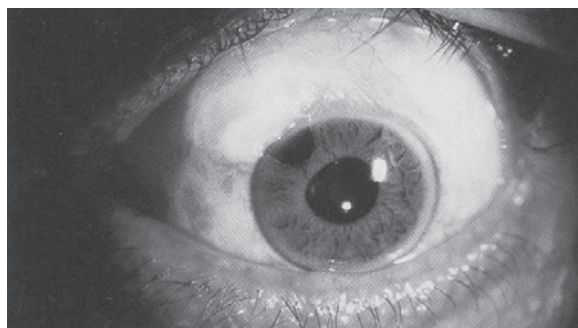



Fig. 11.9 Trabeculectomia mostrando uma "bolha" nasal superior e iridectomia periférica. Ver pranchas coloridas.

uma predisposição hereditária, e o glaucoma de pressão normal é particularmente comum no Japão. Algumas famílias com glaucoma de pressão normal têm uma anormalidade no gene da optineurina no cromossomo 10. Alguns estudos mostraram uma associação com vasospasmo. As hemorragias de disco são observadas com maior frequência no glaucoma de pressão normal do que no glaucoma primário de ângulo aberto e, em geral, são precursoras da perda do campo visual.

Antes de se estabelecer o diagnóstico de glaucoma de baixa pressão, é preciso excluir diversas entidades:

1. Episódio prévio de aumento da pressão intraocular, como causado por uveíte anterior, traumatismo ou tratamento com esteroides tópicos.
2. Grande variação diurna na pressão intraocular, com elevações significativas, em geral no início da manhã.
3. Alterações posturais na pressão intraocular, com elevação acentuada ao ficar em decúbito.
4. Elevações intermitentes da pressão intraocular, como no fechamento angular subagudo.
5. Hipoestimativa da pressão intraocular, devida a espessura da córnea reduzida.
6. Outras causas de alterações no disco óptico e no campo visual, como anormalidades congênitas do disco, neuropatia óptica hereditária e atrofia óptica adquirida decorrente de tumores ou doenças vasculares.

Entre os pacientes com diagnóstico de glaucoma de pressão normal, aproximadamente 60% têm perda progressiva de campo visual, o que sugere a possibilidade de eventos isquêmicos agudos na patogênese daqueles sem progressão. A redução da pressão intraocular é benéfica nos pacientes com perda progressiva de campo visual, mas isso pode não ser conseguido apenas com o tratamento clínico, podendo ser necessária a cirurgia de drenagem do glaucoma com antimetabólitos. A possibilidade de uma base vascular para o glaucoma de pressão normal levou ao uso dos bloqueadores sistêmicos dos canais de cálcio, mas o benefício definitivo deste tipo de intervenção ainda precisa ser demonstrado.

HIPERTENSÃO OCULAR

A hipertensão ocular caracteriza-se por elevação da pressão intraocular sem anormalidades de disco ou de campo, e é mais comum que o glaucoma primário de ângulo aberto. A taxa de desenvolvimento de glaucoma nestes indivíduos é de aproximadamente 1 a 2% ao ano. O risco aumenta com a elevação da pressão intraocular, a idade avançada, a maior escavação do disco óptico, antecedentes familiares positivos de glaucoma e talvez miopia, diabetes melito e doença cardiovascular. O desenvolvimento de hemorragias no disco em um paciente com hipertensão ocular também indica um maior risco de desenvolvimento de glaucoma.

Os pacientes com hipertensão ocular são considerados suspeitos de terem glaucoma e devem ser submetidos a monitoração regular (1 ou 2 vezes por ano) da pressão intraocular, do disco óptico e dos campos visuais. É provável que muitos hipertensos oculares que não desenvolvem glaucoma tenham a córnea relativamente espessa, o que leva a uma hiperestimativa da pressão intraocular. Portanto, a medida da espessura central da córnea pode ser útil para se determinar quais pacientes não precisam de tal acompanhamento cuidadoso. Em contrapartida, muitos indivíduos com hipertensão ocular podem ter glaucoma, mas o dano às células ganglionares da retina ainda não é detectável pelas técnicas disponíveis atualmente. Avanços na perimetria e nos exames de imagem da camada de fibras nervosas da retina estão visando resolver esse problema.

GLAUCOMA PRIMÁRIO DE ÂNGULO FECHADO (GPAF)

O GPAF ocorre em olhos anatomicamente predispostos e sem outra patologia. A elevação da pressão intraocular é consequência da obstrução do efluxo de humor aquoso pela oclusão do trabeculado pela íris periférica. A condição pode manifestar-se como uma emergência oftalmológica ou permanecer assintomática até que ocorra perda visual. O diagnóstico é estabelecido mediante o exame do segmento anterior e de uma gonioscopia minuciosa. Só se deve empregar a designação de glaucoma primário de ângulo fechado quando o fechamento angular primário resultar em dano ao nervo óptico e perda de campo visual. Os fatores de risco incluem idade avançada, sexo feminino, história familiar de glaucoma e etnia proveniente do Sudeste Asiático, chinesa ou inuíte.

FECHAMENTO ANGULAR AGUDO

O fechamento angular agudo ("glaucoma agudo") ocorre quando se desenvolve íris *bombé* suficiente para causar oclusão do ângulo da câmara anterior pela íris periférica, bloqueando o efluxo de humor aquoso e causando aumento rápido da pressão intraocular, o que acarreta dor intensa, hiperemia e embaçamento visual. O fechamento angular desenvolve-se em olhos hipermetrópicos com

estreitamento anatômico preexistente do ângulo da câmara anterior, em geral quando exacerbado pelo aumento do cristalino associado ao envelhecimento. A crise aguda costuma ser desencadeada pela dilatação pupilar, o que acontece espontaneamente no fim da tarde, quando a iluminação diminui. Pode resultar de medicação com atividade anticolinérgica ou simpaticomimética (p. ex., atropina como medicação pré-operatória, antidepressivos, nebulização com broncodilatadores, descongestionantes nasais ou tocolíticos). Raramente pode ocorrer com a dilatação pupilar para oftalmoscopia. Se for necessária dilatação pupilar em um paciente com câmara anterior rasa (de fácil detecção por iluminação oblíqua com lanterna pequena [Fig. 11.4]), é melhor usar midriáticos de ação curta, evitar constrição pupilar com pilocarpina e aconselhar o paciente a procurar atendimento imediatamente se houver dor ocular, hiperemia ou embaçamento ocular progressivo.

Manifestações clínicas

O fechamento angular agudo caracteriza-se por início súbito de perda visual, acompanhada de dor intensa, visão de halos, náuseas e vômitos. Às vezes, pensa-se que os pacientes estão com uma doença gastrintestinal aguda. Outros achados incluem aumento acentuado da pressão intraocular, câmara anterior rasa, córnea opacificada, pupila fixa com dilatação moderada e injeção ciliar. É importante fazer a gonioscopia no olho contralateral para confirmar a predisposição anatômica para o fechamento angular agudo primário.

Diagnóstico diferencial (ver o quadro ao final do livro)

A uveíte aguda causa mais fotofobia que o glaucoma agudo. Em geral, a pressão intraocular não está elevada; a pupila encontra-se contraída ou em formato irregular e a córnea não costuma estar edemaciada. *Flare* intenso e células estão presentes na câmara anterior e há injeção ciliar profunda.

A conjuntivite aguda geralmente é bilateral, com pouca ou nenhuma dor nem perda visual. Há secreção ocular e inflamação acentuada da conjuntiva, mas não há injeção ciliar. As respostas pupilares e a pressão intraocular estão normais, e a córnea apresenta-se transparente.

Complicações e sequelas

Se o tratamento for adiado, a íris periférica pode se aderir ao trabeculado (sinéquias anteriores), produzindo oclusão irreversível do ângulo da câmara anterior, o que exige cirurgia. É comum que haja lesão do nervo óptico.

Tratamento

O fechamento angular agudo é uma emergência oftalmológica!

O tratamento inicial é voltado para a redução da pressão intraocular. Acetazolamida intravenosa e oral — em conjunto com agentes tópicos, como betabloqueadores e apraclonidina, além de, se necessário, agentes hiperosmóticos — em geral reduz a pressão intraocular. Deve-se instilar pilocarpina a 2% meia hora após o início do tratamento, tempo durante o qual a redução da isquemia da íris e a queda da pressão intraocular permite que o esfíncter da íris responda ao fármaco. Também podem ser administrados esteroides tópicos para diminuir a inflamação intraocular secundária. Assim que a pressão intraocular estiver sob controle, deve-se realizar a iridotomia periférica a *laser*, para formar uma conexão permanente entre as câmaras anterior e posterior, o que previne a recorrência de íris *bombé*. Isso é feito mais frequentemente com o *laser* de neodímio:YAG (ver anteriormente). A iridectomia periférica cirúrgica é o tratamento convencional se a iridotomia a *laser* não for eficaz, mas a ALPI (*argon laser peripheral iridoplasty* — iridoplastia periférica com *laser* de argônio) pode ser feita. O olho contralateral sempre deve ser submetido a iridotomia a *laser* profilática.

FECHAMENTO ANGULAR SUBAGUDO

Os mesmos fatores etiológicos do fechamento angular agudo atuam no fechamento angular subagudo, exceto pelo fato de que os episódios de elevação da pressão intraocular são de curta duração e recorrentes. Os episódios de fechamento angular resolvem-se espontaneamente, mas há lesão cumulativa do ângulo da câmara anterior, com a formação de sinéquias anteriores periféricas. O fechamento angular subagudo às vezes progride para fechamento agudo.

Há episódios curtos recorrentes de dor unilateral, hiperemia e embaçamento visual associados a halos ao redor de luzes. As crises agudas em geral ocorrem ao entardecer e se resolvem durante a noite. O exame entre as crises pode revelar apenas um ângulo da câmara anterior estreito com sinéquias anteriores periféricas. O diagnóstico pode ser confirmado pela gonioscopia. O tratamento consiste em iridotomia periférica a *laser*.

GLAUCOMA CRÔNICO DE ÂNGULO FECHADO

Os pacientes com predisposição anatômica para fechamento do ângulo da câmara anterior podem nunca desenvolver crises de aumento agudo da pressão intraocular, mas formar sinéquias periféricas anteriores cada vez mais extensas, acompanhadas de aumento gradual na pressão intraocular. Estes pacientes apresentam-se da mesma maneira que aqueles que têm glaucoma de ângulo fechado primário, em geral com perda extensa de campo visual em ambos os olhos. Ocasionalmente, eles têm crises de fechamento angular agudo.

Ao exame, há elevação da pressão intraocular, ângulos estreitos de câmara anterior com quantidades variáveis de sinéquias periféricas anteriores e alterações no disco óptico e no campo visual.

A iridotomia periférica a *laser* deve ser feita sempre como primeira conduta no tratamento desses pacientes. Em seguida, controla-se clinicamente a pressão intraocular, se possível, mas a extensão da formação de sinéquias periféricas anteriores e o efluxo lento através do trabeculado remanescente dificultam muito esse controle, de maneira que costuma ser necessária a drenagem cirúrgica. A extração de catarata com implante de lente intraocular pode ser efetiva para o controle da pressão intraocular, desde que não haja fechamento angular por sinéquia em mais de 2 quadrantes. A epinefrina e os mióticos fortes não devem ser usados, a menos que tenha sido realizada iridotomia ou iridectomia periféricas, porque tais medicamentos acentuam o fechamento angular.

ÍRIS EM PLATÔ

A íris em platô é uma condição incomum em que a profundidade central da câmara anterior é normal, mas o ângulo da câmara anterior é muito estreito devido ao posicionamento anterior dos processos ciliares. Um olho como este tem pouco bloqueio pupilar, mas a dilatação fará com que a íris periférica fique aglomerada, ocluindo o ângulo (ângulo estreito), mesmo que uma iridotomia ou uma iridectomia periféricas tenham sido realizadas. Os indivíduos acometidos apresentam-se com fechamento angular agudo quando jovens, com recorrências após a iridotomia periférica a *laser* ou a iridectomia cirúrgica. É necessário tratamento prolongado com mióticos ou iridoplastia a *laser*.

GLAUCOMA CONGÊNITO

O glaucoma congênito é uma condição rara, que pode ser subdividida em (1) glaucoma congênito primário, no qual as anormalidades do desenvolvimento são restritas ao ângulo da câmara anterior; (2) anomalias do desenvolvimento do segmento anterior — síndrome de Axenfeld-Rieger e anomalia de Peters, em que o desenvolvimento da íris e da córnea também é anormal; e (3) uma série de outras condições — como aniridia, síndrome de Sturge-Weber, neurofibromatose tipo 1, síndrome de Lowe e rubéola congênita —, em que as anomalias do desenvolvimento do ângulo estão associadas a outras anormalidades oculares ou extraoculares.

Achados clínicos

O glaucoma congênito manifesta-se ao nascimento em 50% dos casos, é diagnosticado nos primeiros 6 meses em 70% e no final do primeiro ano de vida em 80%. O sintoma inicial e mais comum é epífora. Pode haver fotofobia e o brilho da córnea pode ser reduzido. O aumento da pressão intraocular é o sinal cardinal. A escavação glaucomatosa do disco óptico é uma alteração relativamente precoce e é a mais importante. Os achados tardios incluem aumento do diâmetro da córnea (acima de 11,5 mm é considerado significante), edema epitelial, ruptura da membrana de Descemet e aumento da profundidade da câmara anterior (associado a aumento generalizado do segmento anterior do olho), bem como edema e opacidade do estroma da córnea (Fig. 11.10).

Fig. 11.10 Glaucoma congênito (buftalmia).

Diagnóstico diferencial

É preciso excluir megalocórnea, opacidade de córnea secundária a distrofia congênita ou mucopolissacaridoses e ruptura traumática da membrana de Descemet. A medida da pressão intraocular, a gonioscopia e a avaliação do disco óptico são importantes no diagnóstico diferencial. O exame sob narcose geralmente é necessário.

Evolução e prognóstico

Os casos que não são tratados evoluem precocemente para a cegueira. O olho sofre um estiramento acentuado, podendo até romper-se com qualquer traumatismo. A escavação glaucomatosa típica ocorre relativamente cedo, o que enfatiza a necessidade de tratamento precoce. O tratamento é sempre cirúrgico, e é possível realizar uma goniotomia ou uma trabeculectomia.

1. Anomalias do desenvolvimento do segmento anterior

São doenças raras que constituem um espectro de desenvolvimento inadequado do segmento anterior, envolvendo o ângulo, a íris, a córnea e ocasionalmente o cristalino. Em geral, há alguma hipoplasia do estroma anterior da íris, com filamentos formando pontes que conectam o estroma da íris à córnea. Quando esses filamentos são periféricos e se conectam a uma linha de Schwalbe proeminente e deslocada em sentido axial (embriotoxon posterior), a doença é conhecida como **síndrome de Axenfeld**. Se houver aderências iridocorneanas mais largas associadas a interrupção da íris, com policoria e, além disso, anomalias esqueléticas e dentárias, o distúrbio denomina-se **síndrome de Rieger** (um exemplo de disgenesia iridotrabecular). Se as aderências estiverem

entre a parte central da íris e a superfície posterior central da córnea, a doença é designada **anomalia de Peters** (um exemplo de trabeculodisgenesia iridocorneana).

Estas doenças são geralmente hereditárias e dominantes, embora haja relatos de casos esporádicos. Foram identificadas mutações nos cromossomos 4, 6 e 13, provavelmente envolvendo os genes homeoboxes nos heredogramas de pacientes com síndrome de Axenfeld-Rieger. O glaucoma ocorre em aproximadamente 50% de tais olhos e frequentemente não se manifesta até o fim da infância ou o início da idade adulta. A goniotomia tem um índice de sucesso muito baixo nesses casos, e a trabeculotomia ou a trabeculectomia podem ser recomendadas. Muitos desses pacientes precisam de tratamento clínico prolongado para o glaucoma, e o prognóstico de boa função visual a longo prazo é reservado.

2. Aniridia

O aspecto distintivo da aniridia, como o termo indica, é a íris vestigial. Em muitos casos, há um pouco mais do que a raiz da íris ou uma margem fina de íris. Pode haver outras malformações do olho, como catarata congênita, distrofia da córnea e hipoplasia foveal. A visão é geralmente ruim e quase sempre desenvolve-se glaucoma antes da adolescência, em geral refratário ao tratamento tanto clínico quanto cirúrgico.

Essa síndrome rara é determinada geneticamente. Há relatos de heranças autossômica dominante e recessiva.

Caso o tratamento clínico seja ineficaz, a cirurgia antiglaucomatosa deve ser indicada.

GLAUCOMA SECUNDÁRIO

O aumento da pressão intraocular que ocorre como manifestação de alguma outra doença ocular é denominado glaucoma secundário. Estas doenças são difíceis de se classificar de forma satisfatória. O tratamento envolve o controle da pressão intraocular por meios clínicos e cirúrgicos, mas também o controle da doença subjacente, se possível.

GLAUCOMA PIGMENTAR

A síndrome de dispersão pigmentar caracteriza-se por deposição anormal de pigmento na câmara anterior — principalmente na malha trabecular, o que presumivelmente impede o efluxo de humor aquoso, e na superfície posterior da córnea (fuso de Krukenberg) — e por defeitos na transiluminação da íris. Exames de ultrassom mostraram um abaulamento posterior da íris, com contato da mesma com a zônula ou com os processos ciliares, sugerindo que os grânulos de pigmento são originados na superfície posterior da íris por atrito, o que resulta em defeitos de transiluminação. A síndrome é mais frequente em homens com miopia e entre 25 e 40 anos de idade, com câmara anterior profunda e ângulo da câmara anterior amplo.

As alterações pigmentares podem estar presentes na ausência de glaucoma, mas é preciso considerar estes indivíduos como "sob suspeição de terem glaucoma". Até 10% desenvolvem glaucoma em um período de 5 anos a partir da apresentação e 15% o desenvolvem em 15 anos (glaucoma pigmentar). Há relatos de vários heredogramas com herança autossômica dominante do glaucoma pigmentar, e um gene para síndrome de dispersão pigmentar foi mapeado no cromossomo 7.

Demonstrou-se que tanto o tratamento miótico como a iridotomia periférica a *laser* revertem a configuração anormal da íris, mas ainda não está esclarecido se há benefício a longo prazo em termos de desenvolvimento de glaucoma. (Como em geral os pacientes são jovens míopes, o tratamento com mióticos é pouco tolerado, a menos que seja administrado sob a forma de pilocarpina 1 vez/dia, de preferência ao deitar.)

Tanto a síndrome de dispersão pigmentar quanto o glaucoma pigmentar apresentam propensão a episódios de aumento acentuado da pressão intraocular — caracteristicamente após exercício ou dilatação pupilar —, e o glaucoma pigmentar pode ter progressão rápida. Outro problema é a idade jovem em que o glaucoma pigmentar costuma se desenvolver, aumentando a necessidade de cirurgia e de tratamento com antimetabólitos. A trabeculoplastia a *laser* é frequentemente usada nesta condição mas provavelmente não abreviará a necessidade de cirurgia.

GLAUCOMA POR PSEUDOESFOLIAÇÃO

Na síndrome de pseudoesfoliação, observam-se depósitos brancos finos de um material fibrilar na superfície anterior do cristalino (diferente da esfoliação verdadeira da cápsula do cristalino causada por exposição a radiação infravermelha, isto é, "catarata do soprador de vidro"), nos processos ciliares, na zônula, na superfície posterior do cristalino e soltos na câmara anterior e no trabeculado (com maior pigmentação). Estes depósitos também podem ser detectados ao exame histológico da conjuntiva, o que sugere uma anormalidade sistêmica. Em geral, a doença ocorre em pacientes com mais de 65 anos de idade e é particularmente comum na Escandinávia, embora isso possa refletir vieses incertos. O risco cumulativo de desenvolver glaucoma é de 5% em 5 anos e de 15% em 10 anos. O tratamento é igual ao do glaucoma primário de ângulo aberto. Olhos com síndrome de pseudoesfoliação apresentam maior incidência de complicações durante a cirurgia de catarata.

GLAUCOMA SECUNDÁRIO A ALTERAÇÕES NO CRISTALINO

Luxação do cristalino

O cristalino pode sofrer luxação como resultado de traumatismo ou espontaneamente, como na síndrome de Marfan. O deslocamento anterior pode causar obstrução pupilar, levando à íris *bombé* e fechamento angular.

O deslocamento posterior para a cavidade vítrea também está associado a glaucoma, embora seu mecanismo seja desconhecido. Pode ser que seja devido a lesão do ângulo no momento do deslocamento traumático.

Na luxação anterior, o tratamento definitivo é a extração do cristalino assim que a pressão intraocular estiver controlada clinicamente. Na luxação posterior, em geral, não se mexe no cristalino, e trata-se o glaucoma como glaucoma primário de ângulo aberto.

Intumescência do cristalino

O cristalino pode absorver uma quantidade considerável de líquido durante as alterações indutoras de catarata, com aumento acentuado de tamanho. Pode projetar-se na câmara anterior, causando tanto bloqueio pupilar quanto estreitamento do ângulo, resultando em fechamento angular agudo. O tratamento consiste em extração do cristalino, assim que a pressão intraocular estiver sob controle clínico.

Glaucoma facolítico

Algumas cataratas avançadas podem desenvolver vazamento a partir da cápsula anterior do cristalino, o que permite a passagem de proteínas liquefeitas do cristalino para a câmara anterior. Ocorre uma reação inflamatória na câmara anterior e o trabeculado fica edemaciado e obstruído pelas proteínas do cristalino, resultando em aumento agudo da pressão intraocular. A extração do cristalino é o tratamento definitivo assim que a pressão intraocular estiver controlada clinicamente e que a terapia tópica com esteroides intensiva tiver reduzido a inflamação intraocular.

GLAUCOMA SECUNDÁRIO A ALTERAÇÕES NO TRATO UVEAL

Uveíte

Geralmente a pressão intraocular está abaixo do normal na uveíte, porque o corpo ciliar inflamado funcional mal. Contudo, também pode ocorrer elevação da pressão intraocular por diferentes mecanismos. A malha trabecular pode tornar-se bloqueada por células inflamatórias da câmara anterior, com edema secundário, ou ocasionalmente pode estar envolvida em um processo inflamatório direcionado de maneira específica para as células trabeculares (trabeculite). Uma das causas mais comuns de aumento da pressão intraocular em indivíduos com uveíte é o uso de esteroides tópicos. A uveíte crônica ou recorrente leva a um comprometimento permanente da função trabecular, sinéquias anteriores periféricas e, em alguns casos, neovascularização do ângulo, todos fatores que aumentam a probabilidade de glaucoma secundário. A seclusão pupilar decorrente de sinéquias posteriores em 360º causa íris *bombé* e glaucoma agudo de ângulo fechado. As uveítes que tendem a estar associadas a glaucoma secundário são ciclite heterocrômica de Fuchs, uveítes anteriores agudas associadas ao HLA-B27 e uveíte secundária a herpes-zoster e a herpes simples.

O tratamento é direcionado principalmente para o controle da uveíte, com tratamento clínico concomitante do glaucoma conforme o necessário, evitando-se os mióticos devido à maior probabilidade de formação de sinéquias posteriores. Também pode ser necessário interromper a administração de latanoprosta por causa de relatos de exacerbação e reativação da uveíte. O tratamento a longo prazo, inclusive cirúrgico, costuma ser necessário graças à lesão irreversível do trabeculado.

O fechamento angular agudo decorrente da seclusão pupilar pode ser revertido por midríase intensiva, mas em geral requer iridotomia periférica a *laser* ou iridectomia cirúrgica. Qualquer uveíte com tendência à formação de sinéquias posteriores precisa ser tratada com midriáticos nas crises, para reduzir o risco de seclusão pupilar.

Tumor

Os melanomas do trato uveal podem causar glaucoma pelo deslocamento anterior do corpo ciliar, ocasionando o fechamento angular secundário, envolvimento direto do ângulo da câmara anterior, bloqueio do ângulo de filtração por dispersão pigmentar e neovascularização do ângulo. Em geral é necessária a enucleação.

Edema de corpo ciliar

Também pode ocorrer a rotação para a frente do corpo ciliar, resultando em deslocamento anterior do cristalino e do diafragma da íris e glaucoma de ângulo fechado secundário, após cirurgia vitreorretiniana, na uveíte posterior e no tratamento com topiramato.

SÍNDROME ENDOTELIAL IRIDOCORNEANA (ICE) (Atrofia essencial da íris, síndrome de Chandler, síndrome do nevo na íris)

A ICE (*iridocorneal endothelial syndrome*) é uma condição idiopática rara de adultos jovens, geralmente unilateral e que se manifesta por descompensação corneana, glaucoma e anormalidades da íris (corectopia e policoria).

GLAUCOMA SECUNDÁRIO A TRAUMATISMO

Lesões contusas do globo ocular podem estar associadas a aumento precoce da pressão intraocular em decorrência de sangramento para a câmara anterior (hifema). O sangue livre bloqueia a malha trabecular, que, por sua vez, também fica edemaciada por causa da lesão. O tratamento inicial é clínico, mas pode ser necessária cirurgia se a pressão continuar elevada, o que é particularmente provável caso ocorra um segundo episódio de sangramento.

Os efeitos tardios de lesões contusas sobre a pressão intraocular devem-se a dano direto ao ângulo. O intervalo entre a lesão e o desenvolvimento do glaucoma pode

ocultar a associação entre eles. Ao exame clínico, observa-se que a câmara anterior do olho acometido é mais profunda que a do outro olho, e a gonioscopia mostra recessão do ângulo. O tratamento clínico costuma ser eficaz, mas pode haver necessidade de drenagem cirúrgica.

A laceração ou ruptura causada por contusão do segmento anterior está associada a perda da câmara anterior. Se a câmara anterior não for refeita logo após a lesão — seja espontaneamente, por encarceramento da íris na ferida, ou por meios cirúrgicos —, formar-se-ão sinéquias anteriores periféricas que resultarão em fechamento irreversível do ângulo.

GLAUCOMA APÓS CIRURGIA OCULAR

Glaucoma por bloqueio ciliar (Glaucoma maligno)

A cirurgia em um olho com aumento acentuado da pressão intraocular e um ângulo fechado ou estreito pode ocasionar glaucoma por bloqueio ciliar. No pós-operatório, a pressão intraocular fica mais alta que a esperada e o cristalino é empurrado para a frente por causa do acúmulo de humor aquoso no corpo vítreo e atrás dele. No início, os pacientes percebem a visão embaçada para longe, mas com visão para perto melhor. Sobreveem dor e inflamação.

O tratamento consiste em cicloplégicos, midriáticos, supressores do humor aquoso e agentes hiperosmóticos. Estes agentes são usados para encolher o corpo vítreo e permitir que o cristalino se mova para trás.

Pode haver necessidade de esclerotomia posterior, vitrectomia e até mesmo de extração do cristalino.

Sinéquias anteriores periféricas

Como nos casos de traumatismo do segmento anterior (ver anteriormente), a cirurgia que resulta em uma câmara anterior (rasa) acarreta a formação de sinéquias anteriores periféricas. O remodelamento cirúrgico precoce da câmara é necessário, caso não ocorra de maneira espontânea.

GLAUCOMA NEOVASCULAR

A neovascularização da íris (rubeose da íris) e do ângulo da câmara anterior é causada principalmente por isquemia retiniana disseminada, como ocorre na retinopatia diabética avançada e na oclusão isquêmica da veia central da retina. De início, o glaucoma resulta de obstrução do ângulo pela membrana fibrovascular, mas a contração subsequente da membrana acarreta o fechamento angular.

O tratamento do glaucoma neovascular estabelecido é difícil e em geral insatisfatório, sendo preciso tratar tanto o estímulo à neovascularização como o aumento da pressão intraocular. Devem ser administrados atropina a 1% e esteroides tópicos de maneira intensiva para reduzir a inflamação e proporcionar mais conforto ao paciente. Em muitos casos, há perda da visão, sendo necessários procedimentos ciclodestrutivos para controlar a pressão intraocular.

GLAUCOMA SECUNDÁRIO A AUMENTO DA PRESSÃO VENOSA EPISCLERAL

O aumento da pressão venosa episcleral pode contribuir para o glaucoma na síndrome de Sturge-Weber, em que também costuma haver uma anomalia do desenvolvimento do ângulo, e na fístula carotideocavernosa, que também pode causar neovascularização decorrente de isquemia ocular disseminada. O tratamento clínico não consegue reduzir a pressão intraocular abaixo do nível da pressão venosa episcleral anormalmente elevada, e a cirurgia está associada a alto risco de complicações.

GLAUCOMA INDUZIDO POR ESTEROIDES

Os corticosteroides tópicos, perioculares e intraoculares podem provocar um tipo de glaucoma que simula o glaucoma primário de ângulo aberto, em particular nos indivíduos com antecedentes familiares da doença, além de acentuar a elevação da pressão intraocular naqueles com glaucoma primário de ângulo aberto estabelecido. A interrupção da medicação em geral elimina esses efeitos, mas pode ocorrer dano permanente se a situação não for reconhecida de imediato. Caso o tratamento com esteroides tópicos seja absolutamente necessário, o tratamento clínico do glaucoma em geral controlará a pressão intraocular. O tratamento sistêmico com esteroides é menos propenso a aumentar a pressão intraocular. A tonometria e a oftalmoscopia periódicas são indispensáveis nos pacientes sob tratamento com esteroides tópicos ou sistêmicos, em especial se houver antecedentes familiares de glaucoma.

BIBLIOGRAFIA

AGIS (Advanced Glaucoma Intervention Study) Investigators: 7. The relationship between control of intraocular pressure and visual field deterioration. Am J Ophthalmol 2000;130:429. [PMID: 11024415]

Anderson DR *et al.*: Natural history of normal-tension glaucoma. Ophthalmology 2001;108:247. [PMID: 11158794]

Anderson RS: The psychophysics of glaucoma in improving the structure/function relationship. Prog Ret Eye Res 2006;25:79. [PMID: 16081311]

Aung T *et al.*: Configuration of the drainage angle, intraocular pressure and optic disc cupping in subjects with chronic angle-closure glaucoma. Ophthalmology 2005;112:28. [PMID: 15629816]

Busbee BG: Update on treatment strategies for bleb-associated endophthalmitis. Curr Opin Ophthalmol 2005;16:170. [PMID: 15870574]

Casson RJ *et al.*: Combined surgery in the treatment of patients with cataract and primary open-angle glaucoma. J Cataract Refract Surg 2001;27:1854. [PMID: 11709261]

Chen PP *et al.*: Blindness in patients with treated open-angle glaucoma. Ophthalmology 2003;110:726. [PMID: 12689894]

Collaborative Normal-Tension Glaucoma Study Group: Comparison of glaucomatous progression between untreated patients with normal-tension glaucoma and patients with therapeutically reduced intraocular pressures. Am J Ophthalmol 1998;126:487. [PMID: 9780093]

Drance S *et al.*: Risk factors for progression of visual field abnormalities in normal-tension glaucoma. Am J Ophthalmol 2001;131:699. [PMID: 11384564]

Edmunds B *et al.*: Factors associated with success in first-time trabeculectomy for patients at low risk of failure with chronic open-angle glaucoma. Ophthalmology 2004;111:97. [PMID: 14711719]

Collaborative Normal-Tension Glaucoma Study Group: The effectiveness of intraocular pressure reduction in the treatment of normal-tension glaucoma. Am J Ophthalmol 1998;126:498. [PMID: 9780094]

Fingert JH *et al.*: Myocilin glaucoma. Surv Ophthalmol 2002;47:547. [PMID: 12504739]

Foster PJ *et al.*: The definition and classification of glaucoma in prevalence surveys. Br J Ophthalmol 2002;86:238. [PMID: 11815354]

Friedman DS *et al.*: Surgical strategies for coexisting glaucoma and cataract: An evidence-based update. Ophthalmology 2002;190:1902. [PMID: 12359612]

Gordon MO *et al.*: The Ocular Hypertension Treatment Study: Baseline factors that predict the onset of primary open-angle glaucoma. Arch Ophthalmol 2002;120:714. [PMID: 12049575]

Greenfield DS *et al.*: The cupped disc. Who needs neuroimaging? Ophthalmology 1998;105:1866. [PMID: 9787356]

Heijl A *et al.*: Reduction of intraocular pressure and glaucoma progression: Results from the Early Manifest Glaucoma Trial. Arch Ophthalmol 2002;120:1268. [PMID: 12365904]

Herndon LW: Central corneal thickness as a risk factor for advanced glaucoma damage. Arch Ophthalmol 2004;122:17. [PMID: 14718289]

Hong CH *et al.*: Glaucoma draining devices: A systemic literature review and current controversies. Surv Ophthalmol 2005;50:48. [PMID: 15621077]

Hughes E *et al.*: 24-hour monitoring of intraocular pressure in glaucoma management: A retrospective review. J Glaucoma 2003;12:232. [PMID: 12782841]

Jampel HD *et al.*: Perioperative complications of trabeculectomy in the Collaborative Initial Glaucoma Treatment Study (CIGTS). Am J Ophthalmol 2005;140:16. [PMID: 15939389]

Johnson DH: Progress in glaucoma: Early detection, new treatments, less blindness. Ophthalmology 2003;110:634. [PMID: 12799273]

Jonas JB *et al.*: Intraocular pressure elevation after intravitreal triamcinolone acetonide injection. Ophthalmology 2005;112:593. [PMID: 15808249]

Kass MA *et al.*: The Ocular Hypertension Treatment Study: A randomized trial determines that topical ocular hypotensive medication delays or prevents the onset of primary open angle glaucoma. Arch Ophthalmol 2002;120:701. [PMID: 12049574]

Kersey JP, Broadway DC: Corticosteroid-induced glaucoma: A review of the literature. Eye 2006;20:407. [PMID: 15877093]

Konstas AGP *et al.*: Factors associated with long-term progression or stability in exfoliation glaucoma. Arch Ophthalmol 2004;122:29. [PMID: 14718291]

Lama PJ *et al.*: Antifibrotics and wound healing in glaucoma surgery. Surv Ophthalmol 2003;48:314. [PMID: 12745005]

Leske MC *et al.*: Factors for glaucoma progression and the effect of treatment: The early manifest glaucoma trial. Arch Ophthal-mol 2003;121:48. [PMID: 12523884]

Lichter PR *et al.*: Interim clinical outcomes in the Collaborative Initial Glaucoma Treatment Study comparing initial treatment randomized to medications or surgery. Ophthalmology 2001;108:1943. [PMID: 11713061]

Martus P *et al.*: Predictive factors for progressive optic nerve damage in various types of chronic open-angle glaucoma. Am J Ophthalmol 2005;139:999. [PMID: 15953429]

Mendicino ME *et al.*: Long-term surgical and visual outcomes in primary congenital glaucoma: 360 degrees trabeculotomy versus goniotomy. J AAPOS 2000;4:205. [PMID: 10951295]

Nouri-Mahdavi K *et al.*: Predictive factors for glaucomatous visual field progression in the Advanced Glaucoma Intervention Study. Ophthalmology 2004;111:1627. [PMID: 15350314]

Olthoff CM *et al.*: Noncompliance with ocular hypertensive treatment in patients with glaucoma or ocular hypertension: An evidence based review. Ophthalmology 2005;112:953. [PMID: 15885795]

Parrish RK *et al.*: A comparison of latanoprost, bimatoprost, and travoprost in patients with elevated intraocular pressure. A 12-week, randomized, masked-evaluator multicentre study. Am J Ophthalmol 2003;135:688. [PMID: 12719078]

Pereira ML *et al.*: Rate and pattern of visual field decline in primary open-angle glaucoma. Ophthalmology 2002;109:2232. [PMID: 12466164]

Puska PM *et al.*: Unilateral exfoliation syndrome: Conversation to bilateral exfoliation and to glaucoma. A prospective 10-year follow-up study. J Glaucoma 2002;11:517. [PMID: 12483098]

Quigley HA: New paradigms in the mechanisms and management of glaucoma. Eye 2005;19:1241. [PMID: 15543179]

Racette L *et al.*: Primary open-angle glaucoma in blacks: A review. Surv Ophthalmol 2003;48:295. [PMID: 16286617]

Ritch R *et al.*: Long-term success of argon laser peripheral irido-plasty in the management of plateau iris syndrome. Ophthalmology 2004;111:104. [PMID: 14711720]

Saw S *et al.*: Interventions for angle-closure glaucoma: An evidence-based update. Ophthalmology 2003;110:1869. [PMID: 14522756]

Shimmyo M *et al.*: Intraocular pressure, Goldmann applanation tension, corneal thickness, and corneal curvature in Caucasians, Asians, Hispanics and African Americans. Am J Oph-thalmol 2003;136:593. [PMID: 15183839]

Siddiqui Y *et al.*: What is the risk of developing pigmentary glaucoma from pigment dispersion syndrome. Am J Ophthalmol 2003;135:794. [PMID: 12788118]

Sivak-Callcott JA *et al.*: Evidence-based recommendations for the diagnosis and treatment of neovascular glaucoma. Ophthalmology 2001;108:1767. [PMID: 11581047]

Spaeth GL *et al.*: The use of antimetabolites with trabeculectomy: A critical appraisal. J Glaucoma 2001;10:l45. [PMID: 11442174]

Spry PGD *et al.*: Identification of progressive glaucomatous visual field loss. Surv Ophthalmol 2002;47:158. [PMID: 11918896]

van der Valk R *et al.*: Intraocular pressure-lowering effects of all commonly used glaucoma drugs: A meta-analysis of randomized clinical trials. Ophthalmology 2005;112:1177. [PMID: 15921747]

Weinreb RN *et al.*: Primary open-angle glaucoma. Lancet 2004;363:1711. [PMID: 15158634]

Weinreb RN *et al.*: Risk assessment in the management of patients with ocular hypertension. Am J Ophthalmol 2004;138:458. [PMID: 15364230]

Wilkins M *et al.*: Intra-operative mitomycin C for glaucoma surgery. Cochrane Database Syst Rev 2001;1:CD002897. [PMID: 11279773]

Wormald R *et al.*: Post-operative 5-fluorouracil for glaucoma surgery. Cochrane Database Syst Rev 2001;3:CD001132. [PMID: 11686977]

WuDunn D *et al.*: A prospective randomized trial comparing intraoperative 5-fluorouracil vs mitomycin C in primary trabeculec-tomy. Am J Ophthalmol 2002;134:521. [PMID: 12383808]

Estrabismo 12

Constance E. West, MD e Taylor Asbury, MD

Em condições de visão binocular normal, a imagem de um objeto cai simultaneamente na fóvea dos dois olhos (fixação bifoveal), e os meridianos verticais da retina ficam perpendiculares. Os olhos podem estar desalinhados, de modo que apenas um olho de cada vez vê o objeto em questão. Qualquer desvio do alinhamento ocular perfeito é chamado de "estrabismo". O desalinhamento pode ser em qualquer direção — para dentro, para fora, para cima, para baixo ou torcional. A quantidade do desvio é o ângulo através do qual o olho com desvio está desalinhado. O estrabismo presente em condições de visão binocular é denominado **estrabismo manifesto, heterotropia** ou **tropia**. Um desvio que só ocorre após a interrupção da visão binocular (*i. e.*, por oclusão de um olho) é chamado de **estrabismo latente, heteroforia** ou **foria**.

Cerca de 4% das crianças apresentam estrabismo. O tratamento deve ser iniciado assim que o diagnóstico for estabelecido, para assegurar as melhores acuidade visual e função visual binocular possíveis. Não existe um "crescimento" do estrabismo na infância. O estrabismo também pode ser adquirido, causado por paralisia de nervos cranianos, massas orbitárias, fraturas da órbita, doença ocular da tireóide ou outros distúrbios adquiridos.

FISIOLOGIA

1. Aspectos motores

Funções individuais dos músculos (Quadro 12.1)

Cada um dos seis músculos extraoculares desempenha um papel no posicionamento do olho nos três eixos de rotação. A ação primária de um músculo é o efeito principal que ele exerce sobre a rotação do olho. Efeitos menores são conhecidos como ações secundárias ou terciárias. A ação exata de um músculo depende da orientação do olho na órbita e da influência dos tecidos conjuntivos orbitários, que regulam a direção da ação dos músculos extraoculares, atuando como suas origens mecânicas funcionais (hipótese da roldana ativa).

Os músculos reto medial e reto lateral aduzem e abduzem o olho, respectivamente, com pouco efeito sobre a elevação ou a torção. Os retos verticais e os oblíquos têm funções tanto verticais quanto torcionais. Em termos gerais, os retos verticais são os principais elevadores e depressores do olho, enquanto os oblíquos estão envolvidos principalmente no posicionamento torcional. O efeito vertical dos músculos retos superior e inferior é maior quando o olho está abduzido. O efeito vertical dos oblíquos é maior quando o olho está aduzido.

Campo de ação

A posição do olho é determinada pelo equilíbrio alcançado pela tração de todos os seis músculos extraoculares. Os olhos encontram-se na **posição primária do olhar** quando estão olhando para a frente, estando a cabeça e o corpo eretos. Para mover o olho em outra direção, o músculo agonista se contrai para puxar o olho naquela direção e o músculo antagonista relaxa. O campo de ação de um músculo é a direção do olhar em que o músculo exerce sua maior força de contração como agonista — p. ex., o músculo reto lateral sofre a maior contração ao abduzir o olho (Quadro 12.1).

Músculos sinérgicos e antagonistas (lei de Sherrington)

Músculos sinérgicos são os que têm o mesmo campo de ação. Portanto, para o olhar vertical, o reto superior e o oblíquo inferior são sinergistas no movimento do olho para cima. Músculos sinérgicos para uma função podem ser antagonistas para outra. Por exemplo, o reto superior e o oblíquo inferior são antagonistas para torção, com o reto superior causando intorção e o oblíquo inferior exciclotorção. Os músculos extraoculares, assim como os esqueléticos, têm inervação recíproca de músculos antagonistas (lei de Sherrington). Portanto, na dextroversão (olhar para a direita), os músculos reto medial direito e reto lateral esquerdo são inibidos, enquanto o reto lateral direito e o reto medial esquerdo são estimulados.

Músculos conjugados (lei de Hering)

Para os movimentos de ambos os olhos na mesma direção, os músculos agonistas correspondentes recebem inervação igual (lei de Hering). O par de músculos agonistas com a mesma ação primária é chamado de par conjugado (músculos conjugados). Os músculos reto lateral direito e reto medial esquerdo são um par conjugado para o olhar para a direita. O reto inferior direito e o oblíquo superior esquerdo são um par conjugado para o olhar para baixo e para a direita. No Quadro 12.2 há uma relação das combinações desses músculos.

DEFINIÇÕES

Ângulo capa: o principal ângulo entre o eixo visual e a linha central da pupila. Quando o olho está fixando uma luz, se o reflexo da córnea estiver centralizado na pupila, o eixo visual e a linha central pupilar coincidem e o ângulo capa é zero. Geralmente, o reflexo luminoso fica 2–4º do nariz para o centro da pupila, dando a aparência de exotropia leve (ângulo capa positivo). Um ângulo capa negativo dá a falsa impressão de esotropia.

Movimento conjugado: é o movimento dos olhos na mesma direção ao mesmo tempo.

Duções: (Fig. 12.1) são rotações monoculares sem considerar a posição do outro olho.
- Adução: rotação para dentro.
- Abdução: rotação para fora.
- Supradução (elevação): rotação para cima.
- Infradução (depressão): rotação para baixo.

Fusão: formação de uma única imagem a partir de duas imagens vistas simultaneamente pelos dois olhos. A fusão tem dois aspectos.
- Fusão motora: ajustes feitos pelo cérebro na inervação dos músculos extraoculares para trazer ambos os olhos para o alinhamento bifoveal e torcional.
- Fusão sensorial: integração nas áreas visuais sensoriais do cérebro de imagens vistas com ambos os olhos em uma única imagem.

Heteroforia (foria): desvio latente dos olhos mantidos retos pela fusão binocular.
- Esoforia: tendência de um olho a virar para dentro.
- Exoforia: tendência de um olho a virar para fora.
- Hiperforia: tendência de um olho a desviar para cima.
- Hipoforia: tendência de um olho a desviar para baixo (ver Hipotropia).

Heterotropia (tropia):
- Estrabismo: desvio manifesto dos olhos, que não pode ser controlado pela visão binocular.
- Esotropia: desvio convergente manifesto ("olhos tortos").
- Exotropia: desvio convergente manifesto ("olhos tortos").
- Hipertropia: desvio manifesto de um olho para cima.
- Hipotropia: desvio manifesto de um olho para cima. Por convenção, na ausência de causa específica responsável pela posição baixa de um olho, os desvios verticais são designados pelo olho mais alto (p. ex., hipertropia direita, não hipotropia esquerda, quando o olho direito está mais alto).
- Inciclotropia: rotação manifesta do meridiano de 12 h de um olho em torno de seu eixo ântero-posterior, na direção da linha média da cabeça.
- Exciclotropia: rotação manifesta do meridiano de 12 h de um olho em torno de seu eixo ântero-posterior, afastando-se da linha média da cabeça.

Ortoforia: a ausência de qualquer tendência dos olhos a desviar quando a fusão é suspensa. Raras vezes esse estado é visto clinicamente. Uma pequena foria é normal.

Desvio primário: o desvio medido com a fixação normal e o olho com o músculo parético desviando (Fig. 12.2).

Dioptria prismática (DP): a unidade de medida angular usada para caracterizar os desvios oculares. Uma dioptria prismática de 1 deflete um raio luminoso na direção da base do prisma por 1 cm a 1 m. Um grau de arco equivale a aproximadamente 1,7 DP.

Desvio secundário: (Fig. 12.2) o desvio medido com o olho parético fixando e o olho normal apresentando desvio.

Torção: rotação do olho em torno de seu eixo ântero-posterior (Fig. 12.1).
- Intorção (inciclotorção): rotação do meridiano de 12 h do olho na direção da linha média da cabeça.
- Exciclotorção: rotação do meridiano de 12 h do olho afastando-se da linha média da cabeça.

Vergências (movimentos disjuntivos): movimento de ambos os olhos em direções opostas.
- Convergência: os olhos viram para dentro.
- Divergência: os olhos viram para fora.

Versões: rotações binoculares dos olhos na mesma direção.

Desenvolvimento do movimento binocular

O sistema neuromuscular dos recém-nascidos é imaturo, de modo que não é raro o alinhamento ser instável nos primeiros meses de vida. Os exodesvios transitórios são os mais comuns e estão associados à imaturidade do sistema de acomodação-convergência. A melhora gradativa da acuidade visual em conjunto com a maturação do sistema motor ocular permite um alinhamento ocular mais estável por volta dos 2–3 meses de vida. Qualquer desalinhamento ocular depois dessa idade deve ser pesquisado por um oftalmologista.

2. Aspectos sensoriais

Visão binocular

Nos dois olhos, uma imagem sobre a fóvea é vista de maneira subjetiva como se estivesse em frente. Portanto, se as imagens de dois objetos diferentes fossem formadas sobre as duas fóveas, elas seriam vistas superpostas, mas as diferenças entre elas impediriam a fusão em uma única imagem. Devido à posição espacial diferente de cada olho, a imagem formada em um olho é, na verdade, ligeiramente diferente da imagem formada no outro. A fusão sensorial e a estereopsia são os dois processos fisiológicos responsáveis pela visão binocular.

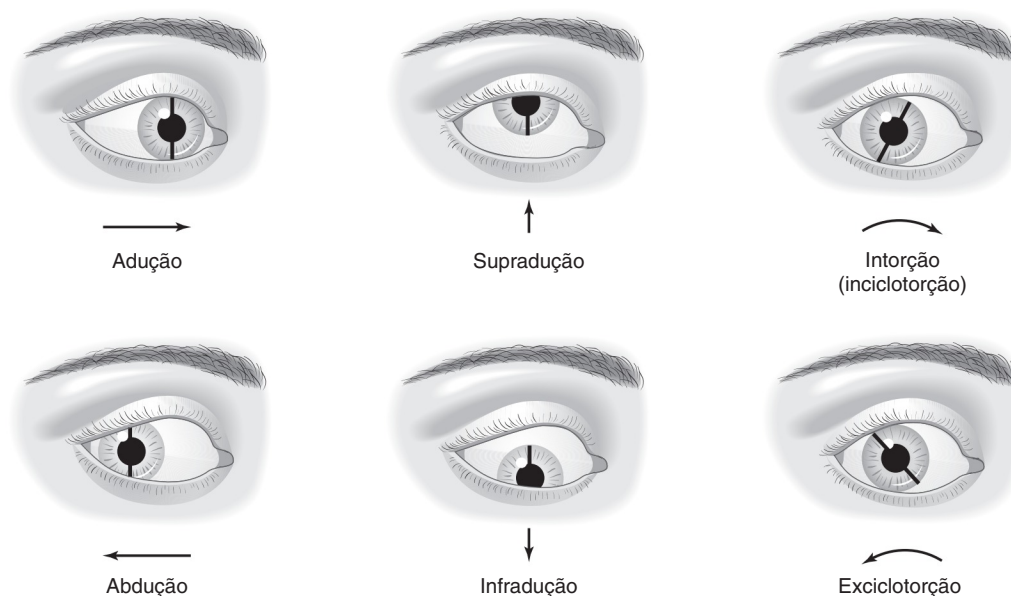



Fig. 12.1 Duções (rotações monoculares), olho direito. As setas indicam a direção do movimento ocular a partir da posição primária.

Fusão sensorial e estereopsia

A fusão sensorial é o processo pelo qual as diferenças entre as duas imagens não são observadas. Na retina periférica de cada olho, há **pontos correspondentes** que, na ausência de fusão, localizam estímulos na mesma direção no espaço. No processo de fusão, os valores da direção desses pontos podem ser modificados. Assim, cada ponto na retina de cada olho é capaz de fundir estímulos que se superpõem com proximidade suficiente do ponto correspondente do outro olho. Essa região de pontos que se fundem denomina-se **área de Panum**.

A fusão é possível porque as diferenças sutis entre as duas imagens são ignoradas, e a estereopsia, ou percepção binocular profunda, ocorre devido à integração dessas duas imagens ligeiramente diferentes.

Alterações sensoriais no estrabismo

Até os 7 ou 8 anos de idade, em geral o cérebro desenvolve respostas à visão binocular anormal que podem não ocorrer se o início do estrabismo for tardio. Tais alterações incluem diplopia, supressão, correspondência retiniana anômala e fixação excêntrica.

Desvio primário
(olho esquerdo fixando)

Desvio secundário (olho direito fixando;
"excesso" do olho esquerdo saudável)

Fig. 12.2 Paresia do músculo horizontal (reto lateral direito). O desvio secundário é maior do que o desvio primário por causa da lei de Hering. Para o olho esquerdo fixar, o olho direito desvia para dentro porque o reto lateral direito está parético. Para o olho direito fixar, o músculo reto lateral direito parético precisa receber estimulação excessiva. O músculo conjugado — o reto medial esquerdo — também recebe a mesma estimulação excessiva (lei de Hering), que causa o "excesso" mostrado na imagem.

Quadro 12.1 Funções dos músculos oculares

Músculo	Ação primária	Ações secundárias
Reto lateral	Abdução	Nenhuma
Reto medial	Adução	Nenhuma
Reto superior	Elevação	Adução, intorção
Reto inferior	Depressão	Adução, exciclotorção
Oblíquo superior	Intorção	Depressão, abdução
Oblíquo inferior	Exciclotorção	Elevação, abdução

A. Diplopia

Na presença de estrabismo, cada fóvea recebe uma imagem diferente. O objeto visto por uma das fóveas tem sua imagem formada na periferia da retina do outro olho. A imagem foveal está localizada em frente, enquanto a imagem periférica do mesmo objeto no outro olho localiza-se em outra direção. Portanto, o mesmo objeto é visto em dois lugares **(diplopia)**. Quando os objetos cujas imagens se formam nas duas fóveas são vistos na mesma direção no espaço, esse processo de localização de objetos separados espacialmente para um mesmo local denomina-se **confusão visual**, um evento incomum, enquanto a diplopia é comum no estrabismo adquirido.

B. Supressão

Em um paciente com estrabismo em condições de visão binocular, as imagens vistas por um olho passam a predominar e aquelas vistas pelo outro olho não são percebidas (supressão). A supressão é uma adaptação sensorial comum no estrabismo infantil e assume a forma de um **escotoma** no olho com desvio apenas em condições de visão binocular. (Escotoma é uma área de percepção visual reduzida dentro do campo visual, circundada por uma área de visão menos deprimida ou normal.) Os escotomas por supressão na esotropia são em geral aproximadamente elípticos no eixo horizontal, estendendo-se sobre a retina desde a parte temporal à fóvea até o ponto na retina periférica nasal onde o objeto em questão tem sua imagem formada no outro olho. Na exotropia, a área de supressão tende a ser maior e estende-se da fóvea até geralmente toda a metade temporal da retina. Quando a fixação é alterada para o outro olho, o escotoma por supressão também se altera para o olho em que acabou de acontecer o desvio. Na ausência de estrabismo, uma imagem embaçada (em geral decorrente de anisometropia) em um dos olhos também pode acarretar supressão. A falta de percepção simultânea na parte central da retina impede a estereopsia fina, embora a estereopsia grosseira da retina periférica possa ainda estar presente.

Quadro 12.2 Músculos conjugados nas posições cardinais do olhar

Olhos para cima e à direita	RSD e OIE
Olhos para cima e à esquerda	RSE e OID
Olhos para a direita	RLD e RME
Olhos para a esquerda	RLE e RMD
Olhos para baixo e à direita	RID e OSE
Olhos para baixo e à esquerda	RIE e OSD

C. Ambliopia

A experiência visual anormal prolongada em uma criança com menos de 7 anos de idade pode resultar em ambliopia (redução da acuidade visual na ausência de doença orgânica detectável em um olho). As três causas clínicas de ambliopia incluem a secundária a privação visual (p. ex., catarata congênita ou hipoplasia do nervo óptico), a decorrente de estrabismo, e a causada por erro refrativo desigual (anisometropia). Em geral, mais de uma etiologia está presente. Embora antigamente se pensasse que a ambliopia era intratável após os 7 anos de idade, estudos recentes mostram que algumas formas de ambliopia podem ser tratadas com sucesso em crianças com mais de 7 anos.

No estrabismo, o olho usado habitualmente para fixação apresenta acuidade visual normal e o olho não preferido em geral desenvolve visão reduzida (ambliopia). A ambliopia é comum na esotropia e geralmente é grave. Por outro lado, é incomum na exotropia e, quando ocorre, é leve. Se houver alternância espontânea da fixação, a ambliopia não se desenvolve. Supressão e ambliopia são processos diferentes. Há ambliopia quando o olho acometido é testado sozinho. A supressão ocorre em condições binoculares e é um processo em que o cérebro “ignora” uma parte da imagem recebida pelo olho com desvio, de modo que o paciente evita a diplopia. Esse defeito do campo visual denomina-se escotoma facultativo, pois nenhum defeito visual pode ser demonstrado quando o olho com supressão é testado sozinho.

D. Correspondência Retiniana Anômala

A correspondência retiniana anômala é uma adaptação sensorial que ocorre no estrabismo em condições de visão binocular. A heterotropia acarreta supressão

do olho não fixador e uma alteração na direção visual no olho com desvio, que tipicamente compensa a quantidade de desvio motor e impede a percepção da diplopia. Esse fenômeno binocular permite que ocorra alguma forma de cooperação binocular em pacientes com estrabismo, mas a estereopsia é reduzida ou ausente.

E. Fixação Excêntrica

Em olhos com ambliopia grave o suficiente, uma área retiniana extrafoveal pode ser usada para fixação em condições de visão monocular, estando associada sempre a ambliopia grave e fixação instável. A fixação excêntrica grosseira pode ser identificada sem dificuldade ao exame clínico, ocluindo-se o olho dominante e direcionando-se a atenção do paciente para uma fonte luminosa mantida diretamente à sua frente. Um olho com fixação excêntrica grosseira não irá apontar na direção da fonte luminosa, parecendo estar olhando em alguma outra direção (um ângulo capa positivo ou negativo). É possível detectar graus mais sutis de fixação excêntrica com um oftalmoscópio que projeta um pequeno alvo de fixação sobre a retina. Se alguma área que não a mácula for selecionada para fixação pelo paciente, fica estabelecida a presença de fixação excêntrica.

EXAME

Anamnese

Uma anamnese detalhada é importante para o diagnóstico de estrabismo.

A. Antecedentes Familiares

É comum encontrar história familiar de estrabismo e ambliopia.

B. Idade de Início

É um fator importante no prognóstico a longo prazo. Quanto mais cedo começa o estrabismo, pior o prognóstico em termos de boa função binocular.

C. Tipo de Início

O início pode ser gradual, súbito ou intermitente.

D. Tipo de Desvio

O desalinhamento pode ocorrer em qualquer direção. Pode ser maior em certas posições do olhar, inclusive a posição primária para longe ou perto.

E. Fixação

Pode haver desvio constante de um olho ou alternância da fixação.

Acuidade visual

A acuidade visual deve ser avaliada mesmo quando for possível apenas uma aproximação ou comparação grosseira dos dois olhos. Examina-se um olho de cada vez, pois o teste binocular não revela deficiência visual em um olho. Para crianças muito pequenas, pode ser viável apenas estabelecer que um olho é capaz de seguir um objeto em movimento, que deve ser pequeno, de acordo com a idade da criança, seu nível de interesse e seu grau de alerta (atenção). A fixação é considerada normal se estiver centrada (na fóvea) e de forma estável, bem como mantida enquanto o olho acompanha um objeto em movimento. Em uma criança na fase pré-verbal com estrabismo manifesto, a preferência de fixação por um dos olhos sugere a presença de ambliopia do outro olho. Em uma criança na fase pré-verbal com bom alinhamento motor, pode ser difícil detectar pequenas diferenças na acuidade pela simples observação de seu comportamento. Uma técnica útil de exame consiste em segurar um prisma de base inferior de 15–20 DP diante de um olho para induzir uma disparidade vertical nas imagens, o que é conhecido como teste da tropia induzida, em que podem ser detectadas sem dificuldade pequenas diferenças na preferência pela fixação. Outra técnica para a medição quantitativa da acuidade visual em crianças pequenas é o olhar preferencial de escolha forçada.

Por volta dos 2 anos e meio a 3 anos de idade, é possível fazer o teste de reconhecimento da acuidade visual usando as figuras de Allen. Em torno dos 4 anos, muitas crianças entenderão o jogo de virar o “E” de Snellen ou o teste do reconhecimento HOTV, embora geralmente se prefira o último. Com 5 ou 6 anos, a maioria das crianças pode fazer o teste de acuidade visual de Snellen. Nessa idade, a acuidade de Snellen para um único optótipo normalmente já se desenvolveu por completo, mas a acuidade de Snellen para uma linha de inúmeros optótipos (acuidade linear) pode necessitar de mais 2 anos para se desenvolver completamente. Em tal situação, é possível usar optótipos agrupados para simular uma acuidade linear.

Determinação do erro de refração

É importante determinar o erro de refração cicloplégico pela retinoscopia (ver Cap. 20). Na maioria das vezes, o teste de refração cicloplégica é feito usando-se a solução oftálmica de ciclopentolato a 1%. Em alguns casos, a atropina em solução a 1% ou em pomada é usada para se obter cicloplegia completa em crianças com íris escuras que não apresentam boa resposta cicloplégica a agentes mais fracos.

Inspeção

A inspeção por si só pode mostrar se o estrabismo é constante ou intermitente, alternante ou não alternante e se é ou não variável. Também é possível notar se há ptose e posição anormal da cabeça associadas. Deve-se observar a qualidade da fixação de cada olho separadamente e de ambos os olhos em conjunto. O nistagmo indica fixação instável e, em geral, acuidade visual reduzida.

Pregas epicânticas proeminentes que ocultam a esclera nasal total ou parcialmente podem conferir um aspecto de esotropia (pseudoestrabismo). Embora essa entidade seja confusa para leigos e até para alguns médicos, o resultado do teste de reflexão da luz na córnea de tais crianças é normal. As pregas epicânticas proeminentes desaparecem gradualmente por volta dos 4 ou 5 anos de idade.

Determinação do ângulo de estrabismo (ângulo de desvio)

A. Teste de Prisma e *Cover* (Fig. 12.3)

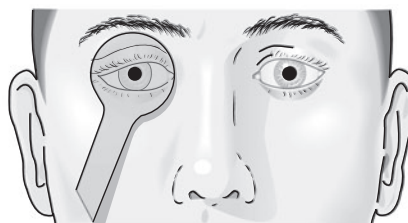
O teste de *cover* consiste em quatro partes: (1) o teste de *cover* (oclusão), (2) o teste de *uncover* (desoclusão), (3) o teste de *cover* alternado e (4) o teste de prisma e *cover* alternado. Nos quatro testes, o paciente olha intencionalmente para um objeto, que pode estar em qualquer direção do olhar, perto ou longe.

1. Teste de *cover* — à medida que o médico observa um olho, um oclusor é colocado na frente do outro olho, para impedir que este veja o alvo. Se o olho observado mover-se para obter fixação, é porque não estava fixando o alvo antes e há um desvio manifesto (estrabismo). A direção do movimento revela a direção do desvio (p. ex., se o olho observado mover-se para fora para conseguir fixar-se, há esotropia).

2. Teste de *uncover* (desoclusão) — à medida que se retira o oclusor do olho após o teste, observa-se o mesmo. Se a posição do olho que não estava ocluído mudar, a interrupção da visão binocular permitiu que ele desviasse e, portanto, há heteroforia. A direção do movimento corretivo mostra o tipo de heteroforia. O teste de *cover/uncover* é feito nos dois olhos.

3. Teste de *cover* alternado — o oclusor é colocado alternadamente na frente de um olho e depois do outro. Esse teste revela o desvio total (heterotropia mais heteroforia, se também estiver presente). O oclusor deve ser movido rapidamente de um olho para o outro, para evitar refusão de uma heteroforia.

4. Teste de prisma e *cover* alternado — para se medir o desvio de maneira quantitativa, coloca-se um prisma de dioptria cada vez maior na frente do olho, até que haja neutralização do movimento ocular no teste de *cover* alternado. Por exemplo, para medir um esodesvio completo, alterna-se o oclusor enquanto prismas de base externa de dioptria cada vez maiores são colocados na frente de um olho até que o movimento de refixação horizontal do olho desviado seja neutralizado. No caso de desvios maiores, pode ser preciso manter os prismas na frente de ambos os olhos, mas eles nunca devem ser segurados na mesma direção na frente dos olhos.

Olhos retos (mantidos na posição pela fusão).

Posição do olho ocluído na ortoforia (posição sem fusão). O olho direito sob a oclusão não se moveu.

Posição do olho ocluído na esoforia (posição sem fusão). O olho direito sob a oclusão desviou para dentro. Ao se retirar a oclusão, o olho direito reassume imediatamente sua posição olhando para frente.

Posição do olho vendado na exoforia (posição sem fusão). O olho direito sob a oclusão desviou para fora. Ao se retirar a oclusão, o olho direito reassume imediatamente sua posição de olhar para frente.

Fig. 12.3 Teste de *cover*. O paciente é orientado a olhar para um objeto na altura do olho afastado 6 m. Nota: na presença de estrabismo, o desvio persistirá quando o oclusor for removido.

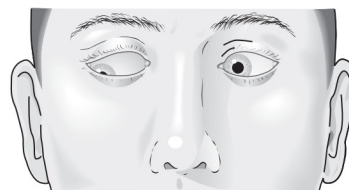
Fixação com o olho direito normal

Fixação com o olho esquerdo parético

Fig. 12.4 Teste de versões. Exemplo de paresia do músculo oblíquo superior esquerdo.

B. Testes Objetivos

As medidas com prisma e *cover* são objetivas porque o paciente não precisa relatar observações sensoriais, mas exigem cooperação e algum grau de visão útil em ambos os olhos. As determinações clínicas da posição ocular que não precisam de observação sensorial por parte do paciente (testes objetivos) são consideravelmente menos precisas, embora muitas vezes úteis. Dois métodos de uso comum dependem da observação da posição do reflexo luminoso na córnea. Os resultados de ambos os métodos precisam ser modificados para permitir o ângulo capa.

1. Método de Hirschberg — o paciente fixa o olhar em uma luz a cerca de 33 cm de distância e observa-se a descentralização do reflexo luminoso no olho com desvio. Cada milímetro de descentralização equivale a 18 DP e é possível fazer uma estimativa do ângulo de desvio.

2. Método do reflexo prismático (conhecido corretamente como teste "reverso" de Krimsky) — o paciente fixa o olhar em uma fonte de luz. Um prisma é colocado na frente do olho escolhido, e o poder prismático necessário para centralizar o reflexo corneano no olho estrábico corresponde à medida do ângulo de desvio.

Duções (rotações monoculares)

Com um olho ocluído, o outro acompanha um objeto em movimento por todas as direções do olhar. Qualquer diminuição de rotação indica limitação no campo de ação daquele músculo, em decorrência de deficiência da contração ou falha no relaxamento do seu antagonista.

Versões (movimentos oculares conjugados)

A lei de Hering estabelece que os músculos conjugados recebem estimulação igual durante qualquer movimento ocular conjugado. Versões são testes com ambos os olhos acompanhando uma luz nas nove posições diagnósticas: primárias — olhando para a frente; secundárias — para a direita, a esquerda, para cima e para baixo; e terciárias — para cima à direita, para baixo à direita, para cima à esquerda e para baixo à esquerda (Quadro 12.2). Observam-se as diferenças na rotação de um olho com relação ao outro como uma ação excessiva (hiperfunção) ou insuficiente (hipofunção). Por convenção, nas posições terciárias, diz-se que os músculos oblíquos estão hiper ou hipofuncionantes com relação ao músculo reto conjugado. A fixação no campo de ação de um músculo parético resulta em hiperfunção do músculo conjugado, pois é necessária maior inervação para a contração dos músculos hipofuncionantes (Fig. 12.4). Em contrapartida, a fixação pelo olho normal resultará em hipofunção do músculo parético.

Movimentos disjuntivos

A. Convergência (Fig. 12.5)

À medida que os olhos acompanham um objeto que se aproxima, precisam virar para dentro para manter o alinhamento dos eixos visuais com o objeto em questão. Os músculos retos mediais estão se contraindo e os retos laterais relaxando sob a influência da estimulação e da inibição neurais. (As vias neurais do controle supranuclear são discutidas no Cap. 14.)

A convergência é um processo ativo com um forte componente tanto voluntário como involuntário. Uma consideração importante quando se avaliam os músculos extraoculares no estrabismo é a convergência.

Para testar a convergência, aproxima-se um pequeno objeto na direção do nariz. A atenção do paciente é direcionada para o objeto dizendo-se para ele não deixar que a imagem se torne dupla o máximo possível. Normalmente, a convergência pode ser mantida até que o objeto esteja bem perto da ponte do nariz. Um valor numérico real é atribuído à convergência medindo-se a distância da ponte do nariz (em centímetros) em que os olhos "quebram" (*i. e.*, quando o olho não-dominante

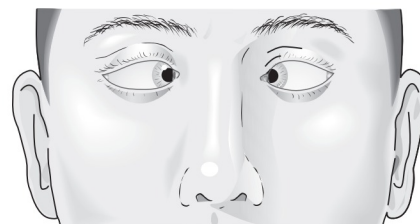



Fig. 12.5 Convergência. A figura mostra a posição dos olhos no ponto próximo de convergência (PPC) normal. O ponto de quebra está dentro de 5 cm da ponte do nariz.

apresenta um desvio lateral, de modo que a convergência não é mais mantida). Esse ponto é denominado **ponto próximo de convergência** e um valor de até 5 cm é considerado dentro dos limites normais.

A razão entre a convergência acomodativa e a acomodação (razão CA/A) é uma maneira de quantificar a relação da convergência com a acomodação. A convergência acomodativa é estimulada quando se olha um alvo acomodativo, isto é, um alvo que tenha contornos ou letras que estimulem a acomodação. O resultado é comumente expresso como dioptrias prismáticas de convergência por dioptria de acomodação. A razão CA/A é útil como um recurso clínico e de pesquisa para se investigar mais e esclarecer melhor essa relação, e tem contribuído de maneira significativa para o nosso entendimento e, portanto, para o tratamento da esotropia acomodativa — em particular no uso de bifocais e mióticos, como descreveremos adiante neste capítulo.

B. Divergência

A eletromiografia estabeleceu que a divergência é um processo ativo e não apenas um relaxamento da convergência. Em termos clínicos, essa função quase nunca é testada, exceto quando são consideradas as amplitudes de fusão.

Exame sensorial

Embora tenham sido elaborados muitos testes para verificação das condições da visão binocular, apenas alguns serão mencionados. Os testes são para estereopsia, supressão e potencial de fusão. Todos requerem a apresentação de dois alvos separadamente, um para cada olho.

A. Teste para Estereopsia

Muitos testes para estereopsia são feitos com alvos e óculos polarizados para separar os estímulos. Um olho vê através de uma lente polarizada horizontalmente e o outro através de uma lente polarizada verticalmente. Os alvos observados monocularmente têm sinais quase imperceptíveis de profundidade. Os **estereogramas de pontos aleatórios** não apresentam sinais de profundidade monocular. Um campo de pontos aleatórios é visto por cada olho, mas a correlação de um ponto com o correspondente entre os dois alvos é tal que, se houver estereopsia, uma forma é vista em três dimensões.

B. Teste de Supressão

A presença de supressão é prontamente demonstrada com o **teste dos quatro pontos de Worth** (luzes de Worth), no qual é colocado no paciente um óculos com uma lente vermelha para um olho e uma verde para o outro, fazendo-se com que ele olhe para uma lanterna contendo luzes vermelhas, verdes e brancas. As luzes coloridas são marcadores para a percepção de cada olho e a luz branca, potencialmente visível para os dois olhos, pode indicar a presença de diplopia. A separação dos pontos e a distância em que a luz é mantida determinam o tamanho da área retiniana testada. Áreas foveais e periféricas podem ser testadas para longe e para perto, respectivamente.

C. Potencial de Fusão

Nos indivíduos com desvio manifesto, é possível determinar o estado do potencial de fusão binocular pelo teste do filtro vermelho. Coloca-se um filtro vermelho sobre um olho e pede-se que o paciente olhe para um alvo luminoso de fixação distante ou próxima. Uma luz vermelha e uma branca são observadas. Colocam-se prismas sobre um ou ambos os olhos, na tentativa de unir as duas imagens. Se houver potencial de fusão, as duas imagens se unirão e serão vistas como uma única luz rosa. Se não houver potencial de fusão, o paciente continuará a ver uma luz vermelha e uma luz branca.

OBJETIVOS E PRINCÍPIOS DO TRATAMENTO DO ESTRABISMO

Os principais objetivos do tratamento do estrabismo em crianças são (1) reverter os efeitos sensoriais deletérios do estrabismo (ambliopia, supressão e perda da estereopsia) e (2) obter o melhor alinhamento possível dos olhos mediante tratamento clínico ou cirúrgico. Mesmo quando a estereopsia normal não é possível de ser alcançada, não se pode subestimar o benefício psicológico e social de ter os olhos alinhados.

Momento adequado para o tratamento em crianças

Uma criança pode ser examinada em qualquer idade, e o tratamento da ambliopia ou do estrabismo deve ser instituído assim que o diagnóstico for estabelecido. Estudos neurofisiológicos feitos em animais mostraram que o cérebro do lactente responde bem às experiências sensoriais, e a qualidade da função possível mais tarde é bastante influenciada pelas experiências no início da vida. Demonstrou-se que o realinhamento precoce dos olhos, de preferência por volta dos 2 anos de idade, tem uma influência favorável sobre os resultados gerais. É possível conseguir um bom alinhamento ocular em fases mais tardias, porém a adaptação sensorial normal torna-se mais difícil à medida que a criança cresce. Em torno dos 8 anos de idade, o estado sensorial em geral está determinado e a estereopsia deficiente e a ambliopia não podem ser tratadas de forma efetiva, e o tratamento da ambliopia fica menos propenso ao sucesso.

Tratamento clínico

O tratamento não-cirúrgico do estrabismo inclui o tratamento da ambliopia, o uso de dispositivos ópticos (prismas e óculos), agentes farmacológicos e ortópticos.

A. Tratamento da Ambliopia

A eliminação da ambliopia é crucial no tratamento do estrabismo, sendo sempre um dos primeiros objetivos.

O desvio estrábico pode diminuir — e raramente aumentar — após o tratamento da ambliopia. Alguns especialistas em estrabismo acreditam que os resultados cirúrgicos são mais previsíveis e estáveis se houver boa acuidade em cada olho no pré-operatório, embora outros tenham relatado resultados equivalentes com a cirurgia precoce e a continuidade do tratamento da ambliopia no pós-operatório.

1. Terapia por oclusão — a base do tratamento da ambliopia é a oclusão. Coloca-se um oclusor (tampão) no olho saudável para estimular o olho amblíope. No entanto, se houver um erro de refração significativo ou anisometropia, somente o uso de óculos pode ser suficiente.

Foram identificados dois estágios no tratamento bem-sucedido da ambliopia: melhora inicial e manutenção da melhora da acuidade visual.

a. Estágio inicial — a oclusão em tempo integral tem sido o tratamento inicial tradicional há muito tempo, embora os resultados do Amblyopia Treatment Study tenham revelado que ela pode não ser necessária para que o tratamento seja efetivo. Em alguns casos, se a ambliopia não for tão grave ou a criança for muito nova, a oclusão é usada apenas parte do tempo. Como diretriz, a oclusão em tempo integral pode ser instituída por tantas semanas quanto a idade da criança em anos, sem risco de diminuir a visão no olho saudável. O tratamento por oclusão continua enquanto a acuidade visual apresentar melhora (em alguns casos por até 1 ano). Não é recomendável manter a oclusão por mais de 4 meses se não houver melhora.

A ambliopia é funcional (*i. e.*, não há lesão orgânica identificável, apesar de a adaptação ser cerebral) . Na maioria dos casos, se o tratamento for iniciado precocemente, pode-se conseguir uma melhora substancial ou a normalização completa da acuidade visual. Ocasionalmente, não há melhora mesmo em condições ideais. Um fator de insucesso pode ser a baixa adesão ao tratamento (como o uso de um oclusor que permita ver em torno dele ou pouco esforço por parte dos pais para que a criança mantenha o oclusor).

b. Estágio de manutenção — o tratamento de manutenção consiste em manter o oclusor na criança durante parte do tempo após a fase de melhora, para manter a melhor visão possível além da idade em que há probabilidade de recorrência da ambliopia. A idade em que as crianças alcançam a maturidade visual varia de uma criança para outra; algumas a atingem precocemente aos 5 ou 6 anos, enquanto outras podem vir a responder ao tratamento apenas na adolescência.

2. Penalização por atropina — algumas crianças não toleram a terapia por oclusão, ou a adesão ao tratamento por oclusão pode ser ruim. A atropinização do olho saudável é uma alternativa eficaz quando o olho sem ambliopia é emétrope ou hipermétrope. A atropina causa cicloplegia e, portanto, diminui a capacidade de acomodação, mas o mecanismo de ação exato da atropina no tratamento da ambliopia é incerto. A mudança da fixação para o olho com ambliopia na visão de perto não é necessária para que o uso de atropina tenha sucesso. Além da atropinização do olho saudável, a correção com óculos pode ser ajustada para causar a penalização óptica do olho saudável, favorecendo ainda mais o uso do olho com ambliopia. A atropina a 1% pode ser usada diariamente ou só nos fins de semana.

B. Dispositivos Ópticos

1. Óculos — o dispositivo óptico mais importante no tratamento do estrabismo é o uso de óculos sob a prescrição adequada. A maior nitidez da imagem na retina proporcionada pelos óculos permite que os mecanismos naturais de fusão operem com toda a capacidade. Não é necessário corrigir pequenos erros de refração. Se houver hipermetropia e esotropia significativas, em geral a esotropia se deve, pelo menos em parte, à não correção da hipermetropia (o que também é conhecido como esotropia refrativa ou acomodativa). Deve-se prescrever a correção hipermetrópica total quando houver esotropia. Caso as lentes bifocais permitam um relaxamento suficiente da acomodação que possibilite a fusão de perto, também devem ser usadas.

2. Prismas — proporcionam o redirecionamento óptico da linha de visão. Elementos retinianos correspondentes são trazidos para a linha, eliminando a diplopia. O alinhamento sensorial correto dos olhos também é uma forma de tratamento antissupressor. Usados no pré-operatório, os prismas podem simular o efeito sensorial que ocorrerá após uma cirurgia bem-sucedida. Em pacientes com desvio horizontal, os prismas mostrarão a capacidade do paciente de fundir um pequeno desvio vertical simultâneo, indicando assim se também é necessária uma cirurgia para o componente vertical. Em crianças com esotropia, os prismas podem ser usados no pré-operatório para se prever o desvio pós-operatório que poderia afetar o resultado cirúrgico, e a cirurgia planejada pode ser modificada de acordo com o teste da adaptação com prisma.

Os prismas podem ser implementados de várias maneiras. Uma forma particularmente conveniente é o prisma de plástico Fresnel Press-On®, que consiste em membranas de plástico que podem ser adaptadas aos óculos e tornar-se muito úteis para fins diagnósticos e terapêuticos temporários, estando disponíveis até com 40 dioptrias. Para uso permanente, é melhor que estejam embutidos na prescrição dos óculos, mas a quantidade em geral é limitada a cerca de 8 a 10 DP por lente, pois a distorção prismática, a espessura e a cor da lente tornam-se proeminentes em dioptrias mais elevadas.

C. Toxina Botulínica

A injeção de toxina botulínica tipo A (Botox) em um músculo extraocular induz uma paralisia muscular cuja duração depende da dose. A injeção é administrada sob controle eletromiográfico de posição com um eletrodo monopolar em forma de agulha. A toxina liga-se fortemente ao tecido muscular. As doses usadas são tão baixas que não

ocorre toxicidade sistêmica. Alguns dias após a injeção botulínica, a paralisia química do músculo permite que o olho se movimente no campo de ação do músculo antagonista. Durante o tempo em que o olho está desviado, o músculo paralisado quimicamente é estirado, enquanto o músculo antagonista se contrai. À medida que a paralisia se resolve, o olho volta gradualmente à sua posição original, mas com um novo equilíbrio de forças que pode reduzir ou eliminar o desvio. Costumam ser necessárias duas ou mais injeções para se obter um efeito duradouro.

D. Ortópticos

Um ortoptista é treinado em métodos para testar e tratar pacientes com estrabismo. Os ortoptistas ajudam bastante os oftalmologistas, em particular na avaliação e no diagnóstico das adaptações sensoriais e motoras observadas no estrabismo. A avaliação do estado sensorial é importante para se determinar o potencial de fusão. Um ortoptista pode ajudar no tratamento pré-operatório, em especial nos casos de pacientes com ambliopia. Às vezes, o treinamento e as instruções de um ortoptista quanto a "exercícios" a serem feitos em casa podem suplementar e solidificar o tratamento cirúrgico.

Tratamento cirúrgico (Fig. 12.6)

A. Procedimentos Cirúrgicos

Diversas alterações no efeito rotacional de um músculo extraocular podem ser conseguidas com cirurgia.

1. Recuo e ressecção — em termos conceituais, são os procedimentos mais simples de fortalecimento e enfraquecimento. Um músculo é fortalecido por um procedimento chamado **ressecção**. O músculo é desinserido do olho, estirado ao máximo por uma quantidade medida e depois reinserido no olho, geralmente no local da inserção original. A pequena quantidade de comprimento extra é ressectada. O **recuo** é o procedimento-padrão de enfraquecimento. O músculo é desinserido do olho e liberado de sua fáscia, sendo ressuturado no olho a uma distância medida além de sua inserção original. Recuos e ressecções são as cirurgias habitualmente realizadas nos músculos retos.

O oblíquo superior é fortalecido ao ser dobrado (procedimento de *tucking*) ou ao se fazer avançar o seu tendão. Isso pode ser feito quantitativamente. O enfraquecimento do músculo oblíquo superior é conseguido através de uma tenectomia (divisão parcial ou completa do tendão) ou um de vários procedimentos de alongamento. O oblíquo inferior

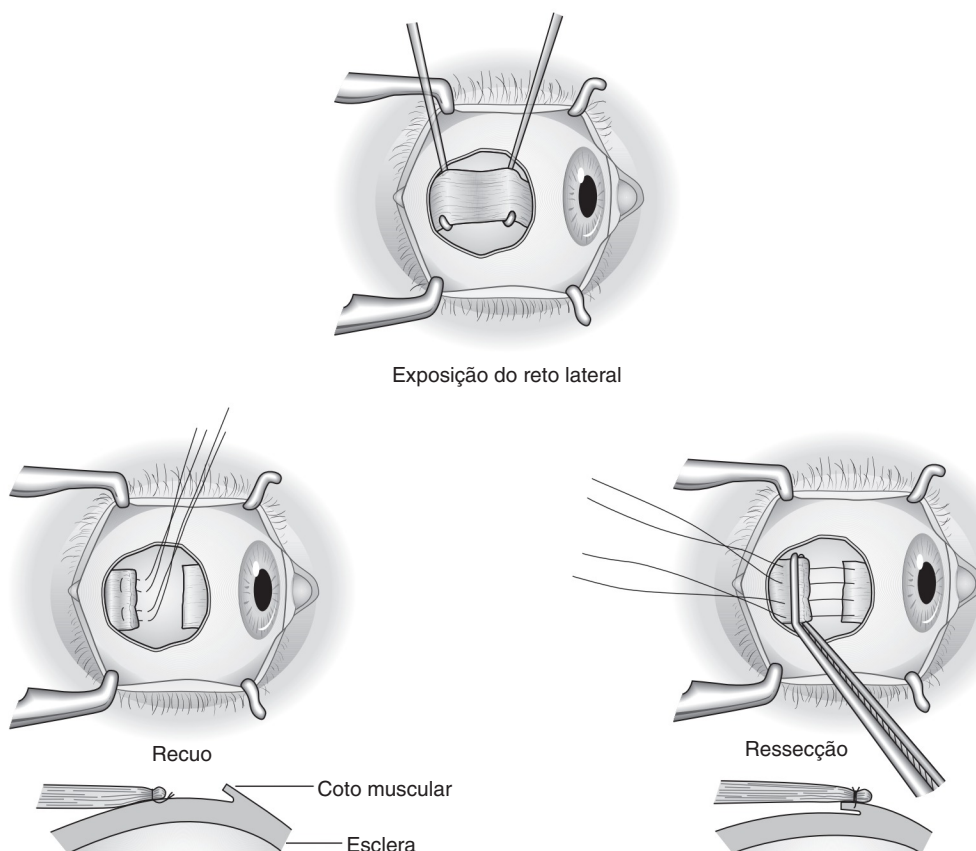



Fig. 12.6 Correção cirúrgica do estrabismo (olho direito).

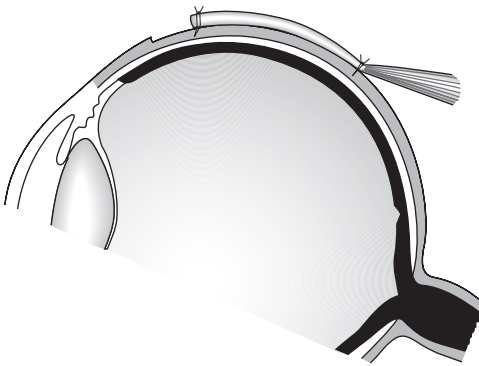



Fig. 12.7 Procedimento de fixação posterior (de Faden). O músculo reto é fixado à esclera posteriormente à sua inserção. Isso impede que o músculo seja "descolado" à medida que o olho vira para seu campo de ação. O músculo passa por um enfraquecimento progressivo em seu campo de ação. Se esse procedimento for combinado com recuo, o alinhamento na posição primária também é afetado.

pode ser enfraquecido por desinserção, miectomia ou recuo. A transposição anterior do oblíquo inferior é usada no tratamento de desvios verticais dissociados.

2. Alteração do ponto de inserção muscular — além do simples fortalecimento ou enfraquecimento, o ponto de inserção do músculo pode ser alterado, o que pode dar ao músculo uma ação rotacional que ele não tinha antes. Por exemplo, uma alteração temporal de ambos os músculos retos verticais no mesmo olho afeta a posição horizontal do olho e melhora a abdução nos casos de paralisia do abducente. Alterações verticais dos músculos retos horizontais em direções opostas afetam a posição horizontal do olho no olhar para cima e para baixo. Isso é feito para os padrões em A ou em V, em que o desvio horizontal é um esodesvio maior no olhar para cima ou para baixo, respectivamente.

O efeito de torção de um músculo também pode ser modificado. A contração das fibras anteriores do tendão do oblíquo superior, conhecido como procedimento de Harada-Ito, confere ao músculo maior ação de torção.

3. Procedimento de Faden — é uma cirurgia especial para enfraquecimento muscular, também chamada de procedimento de fixação posterior (Fig. 12.7), em que se cria uma nova inserção para o músculo, bem além da inserção original, o que causa seu enfraquecimento mecânico à medida que o olho se movimenta no seu campo de ação. Quando combinada com o recuo do mesmo músculo, a cirurgia de Faden tem um grande efeito enfraquecedor sobre o músculo, sem que haja alteração significativa da posição primária do olhar. O procedimento pode ser efetivo nos músculos retos verticais (desvio vertical dissociado) ou nos horizontais (alta razão CA/A, nistagmo e outros desequilíbrios musculares incomitantes menos comuns).

B. Escolha dos Músculos para Cirurgia

A decisão a respeito de quais músculos operar baseia-se em vários fatores. O primeiro é a quantidade de desalinhamento, medida na posição primária. Se houver diferenças significativas nas medidas para longe e perto, são feitas modificações. Os músculos retos mediais exercem mais efeito sobre o ângulo de desvio para perto e os retos laterais para longe. Se a esotropia for maior para perto, ambos os retos mediais devem ser enfraquecidos. Para esotropias maiores para longe, ambos os retos laterais devem ser enfraquecidos. No caso de desvios aproximadamente iguais tanto para longe quanto para perto, procedimentos de enfraquecimento bilaterais ou unilaterais de recuo/ressecção são igualmente efetivos.

O realinhamento cirúrgico afeta apenas a parte muscular ou mecânica de um desequilíbrio neuromuscular. Embora a maioria dos indivíduos responda de modo previsível, respostas variáveis podem ocorrer devido às diferentes propriedades mecânicas dos músculos e dos tecidos circundantes, bem como a uma variação da inervação. Por essas razões, pode ser necessária mais de uma cirurgia para se obter um resultado satisfatório.

C. Suturas Ajustáveis (Fig. 12.8)

O desenvolvimento de suturas ajustáveis foi muito vantajoso para a cirurgia muscular, em particular para reoperações e desvios incomitantes. Durante a cirurgia, o músculo é reinserido na esclera com um nó deslizante (*slip bnot*) colocado de tal maneira que depois seja acessível ao cirurgião. Após o paciente ter-se recuperado da anestesia o suficiente para cooperar no processo de ajuste, pinga-se uma gota de anestésico tópico no olho e a sutura pode ser apertada ou afrouxada para se modificar a posição ocular, conforme indicado pelo teste de *cover*. Suturas ajustáveis podem ser usadas em qualquer músculo reto, tanto para recuo quanto para ressecção, e no oblíquo superior para correção de torção. Embora qualquer paciente disposto a cooperar seja

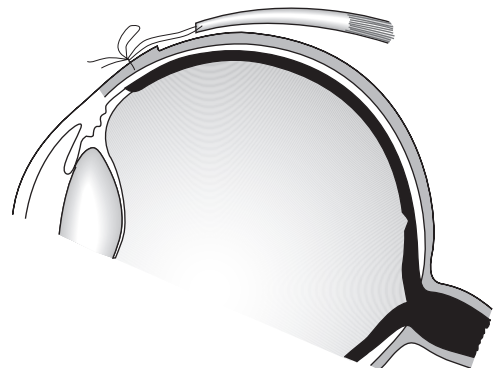



Fig. 12.8 Sutura ajustável. A sutura é colocada sobre a esclera, em qualquer ponto que fique acessível ao cirurgião depois. O nó fica desatado e a posição do músculo é modificada conforme a necessidade.

adequado a esse tipo de sutura, em geral o método não se aplica a crianças com menos de 12 anos de idade.

ESOTROPIA (ESTRABISMO CONVERGENTE, "OLHOS TORTOS")

A esotropia é de longe o tipo mais comum de estrabismo, sendo dividida em dois tipos: **parética** (devido a paresia ou paralisia de um ou de ambos os músculos retos laterais) e **não-parética** (comitante). A esotropia não-parética é o tipo mais comum em recém-nascidos e crianças, podendo ser acomodativa, não-acomodativa ou parcialmente acomodativa. A maioria dos casos de esotropia não-acomodativa na infância é classificada como **esotropia infantil,** com início por volta dos 6 meses de vida. O restante ocorre depois disso e é classificado como **esotropia não-acomodativa adquirida**. O estrabismo parético é incomum na infância, mas é responsável pela maioria dos novos casos de estrabismo em adultos.

ESOTROPIA NÃO-PARÉTICA

Esotropia não-acomodativa

A. Esotropia Infantil

Em geral, manifesta-se por volta dos 6 meses de vida, mas pode surgir depois, no primeiro ano de vida. O desvio é comitante, ou seja, o ângulo de desvio é aproximadamente o mesmo em todas as direções do olhar e não costuma ser afetado pela acomodação. Portanto, a causa não está relacionada com o erro de refração nem depende de um músculo extraocular parético. É provável que a maioria dos casos se deva a um controle deficiente da inervação, envolvendo as vias supranucleares para convergência e divergência, bem como suas conexões neurais para o fascículo longitudinal medial. Um número menor de casos deve-se a variações anatômicas, como inserções anômalas dos músculos de ação horizontal, *check ligaments* anormais ou diversas outras anormalidades fasciais.

Também há boas evidências de que o estrabismo ocorre em associação com uma base multifatorial determinada geneticamente. É comum a esoforia e a esotropia serem transmitidas como traços autossômicos dominantes. Irmãos apresentam desvios oculares semelhantes. Às vezes, um elemento acomodativo se sobrepõe à esotropia comitante, *i. e.*, a correção do erro de refração hipermetrópico diminui, mas não elimina todo o desvio. Pelo menos metade das crianças com esotropia infantil desenvolve uma esotropia acomodativa na fase pré-escolar, apesar do alinhamento cirúrgico bem-sucedido quando recém-nascidos.

Na esotropia infantil, o desvio costuma ser grande (≥ 40 DP). A abdução pode estar limitada, mas pode ser demonstrada com manobras oculocefálicas. Desvios verticais podem ser observados após os 18 meses de idade, como resultado da hiperfunção dos músculos oblíquos ou de um desvio vertical dissociado. Costuma haver nistagmo manifesto ou latente. O erro de refração mais comum é hipermetropia baixa a moderada.

O olho que aparenta estar reto é o usado para fixação e, quase sem exceção, é o olho com melhor visão ou com o menor erro de refração (ou ambos). Se houver anisometropia, é provável que também haja ambliopia. Se os dois olhos forem usados para fixação, diz-se que o paciente tem alternância espontânea da fixação, caso em que a visão será igual ou quase igual em ambos os olhos. Em alguns casos, a preferência ocular é determinada pela direção do olhar. Por exemplo, com uma esotropia de grande ângulo, a tendência é usar o olho direito ao olhar para a esquerda e o olho esquerdo ao olhar para a direita (fixação cruzada).

A esotropia infantil é tratada cirurgicamente. O tratamento não-cirúrgico preliminar pode estar indicado para assegurar o melhor resultado possível. A ambliopia deve ser tratada de maneira agressiva. Deve-se tentar o uso de óculos se houver mais de 3 D de hipermetropia, para determinar se a redução da acomodação teve um efeito favorável sobre o desvio.

A cirurgia é feita após o término do tratamento da ambliopia. Assim que medidas reproduzíveis forem obtidas, a cirurgia deve ser programada para o mais cedo possível, pois há evidências de que os resultados sensoriais são melhores quanto mais cedo os olhos ficarem alinhados. Muitos procedimentos têm sido recomendados, porém os dois mais adotados são (1) o enfraquecimento de ambos os músculos retos mediais e (2) o recuo do reto medial e a ressecção do reto lateral no mesmo olho.

B. Esotropia Não-acomodativa Adquirida

Este tipo de esotropia desenvolve-se na infância, em geral depois dos 2 anos de idade. Há pouca ou nenhuma hipermetropia e, portanto, não há componente acomodativo no desvio. O ângulo do estrabismo em geral é menor do que na esotropia infantil, mas pode aumentar com o tempo. Entretanto, os achados clínicos são os mesmos da esotropia congênita. O tratamento é cirúrgico e segue as mesmas diretrizes para o da esotropia congênita.

Esotropia acomodativa

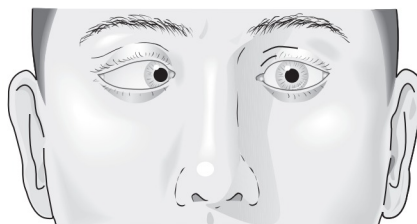
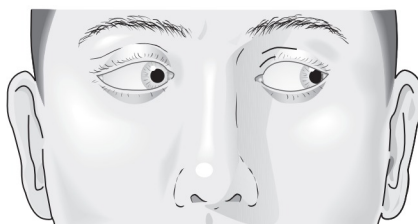
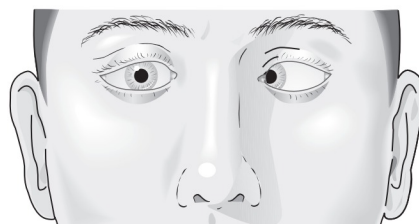
Ocorre quando há um mecanismo fisiológico normal de acomodação com resposta de convergência hiperativa associada, mas divergência de fusão relativa insuficiente para manter os olhos em ortoforia. Há dois mecanismos fisiopatológicos em ação, isoladamente ou em conjunto: (1) hipermetropia alta o suficiente, exigindo assim muita acomodação

Posição primária:
esotropia (endotropia) direita

Olhar para a esquerda:
sem desvio

Olhar para a direita:
esotropia (endotropia) esquerda

Fig. 12.9 Estrabismo incomitante (paralítico). Paralisia do músculo reto lateral direito, com o olho esquerdo fixando.

(e, portanto, convergência) para clarear a imagem resultante da esotropia, e (2) uma razão CA/A alta, acompanhada de hipermetropia leve a moderada (1,5 DP ou mais).

A. Esotropia Acomodativa Secundária a Hipermetropia

Em geral, começa aos 2–3 anos de idade, mas pode ocorrer mais cedo ou mais tarde. O desvio é variável antes do tratamento. Óculos com refração cicloplégica total permitem que os olhos fiquem alinhados.

B. Esotropia Acomodativa Secundária a Alta Proporção CA/A

Na esotropia acomodativa secundária a alta proporção de convergência acomodativa com relação à acomodação (razão CA/A), o desvio é maior para perto do que para longe. O erro de refração é hipermetrópico. O tratamento é feito com óculos com refração cicloplégica total além de bifocais ou mióticos para aliviar o desvio excessivo para perto.

Esotropia parcialmente acomodativa

Pode haver um mecanismo misto, em parte desequilíbrio muscular e parte desequilíbrio acomodativo/convergência. Embora óculos, lentes bifocais e mióticos diminuam o ângulo do desvio, a esotropia não é eliminada. A cirurgia é realizada para o componente não-acomodativo do desvio, com a opção de procedimento cirúrgico tal como descrito para a esotropia infantil.

ESOTROPIA PARÉTICA (INCOMITANTE) (PARALISIA DO ABDUCENTE) (FIGS. 12.2 E 12.9)

O estrabismo incomitante resulta de paresia ou restrição da ação de um ou mais músculos extraoculares. Em geral, a esotropia incomitante deve-se à paresia de um ou ambos os músculos retos laterais em decorrência de paralisia uni ou bilateral do nervo abducente (ver Cap. 14). Outras causas de estrabismo incomitante são fratura da parede medial da órbita com encarceramento do músculo reto medial, doença ocular tireóidea com contratura dos músculos retos mediais e síndrome da retração de Duane (ver adiante). A paralisia do nervo abducente é observada com maior frequência em adultos com hipertensão arterial sistêmica ou diabetes, caso em que a resolução espontânea costuma ter início em 3 meses. A paralisia do abducente também pode ser o primeiro sinal de tumor intracraniano, aumento da pressão intracraniana ou doença inflamatória, casos em que sinais neurológicos são importantes (pistas diagnósticas). Traumatismo craniano é outra causa frequente de paralisia do abducente.

A esotropia incomitante também é observada em recém-nascidos e crianças, porém muito menos comumente que a esotropia comitante. Tais casos podem resultar de trauma-

tismos ocorridos no parto que afetam diretamente o músculo reto lateral, lesão no nervo ou, menos comumente, uma anomalia congênita do músculo ou de sua fáscia.

Na paralisia do nervo abducente, a esotropia é caracteristicamente maior para longe do que para perto, e maior no olhar para o lado acometido. A paresia do músculo reto lateral direito causa esotropia que se torna maior com o olhar para a direita e, se a paresia for discreta, pouco ou nenhum desvio no olhar para a esquerda. Se o músculo reto lateral estiver totalmente paralisado, o olho não irá abduzir além da linha média. A paralisia bilateral do abducente causa uma esotropia maior no olhar lateral do que na posição primária.

A paralisia adquirida do abducente é tratada inicialmente por oclusão do olho parético ou com prismas. A paralisia do abducente em recém-nascidos e crianças pode causar ambliopia, de modo que esses pacientes precisam de acompanhamento estrito e tratamento apropriado da ambliopia. A injeção de toxina botulínica tipo A no músculo reto medial antagonista pode proporcionar alívio sintomático, mas não parece influir no resultado final. Se a função do reto lateral nas paralisias incompletas não tiver sido recuperada depois de 6 meses, pode-se recorrer às injeções de toxina botulínica tipo A por tempo prolongado para permitir a fusão — e portanto abolir a diplopia — no olhar para a frente ou para facilitar a terapia com prismas. Entretanto, geralmente a cirurgia dos músculos retos horizontais é realizada com o envolvimento de ressecção dos retos laterais e recuo do reto medial. Suturas ajustáveis são úteis para se conseguir a maior área possível de visão binocular isolada. Nas paralisias completas que não tenham melhorado em 6 meses, está indicada a transposição cirúrgica das inserções dos músculos retos superior e inferior para a inserção do músculo reto lateral, às vezes combinada com suturas de fixação posterior das bordas temporais dos retos verticais. A toxina botulínica pode ser usada como adjuvante quando a restrição do reto medial é grave. A abdução completa não pode ser restaurada, mas em geral é possível conseguir a fusão na posição primária, com ou sem o auxílio de prismas, e um campo razoável de visão binocular isolada.

Pseudoesotropia

A pseudoesotropia é a ilusão de olhos tortos em recém-nascidos ou crianças na fase pré-escolar sem estrabismo. Em geral, esse aspecto é causado por uma ponte nasal larga e por pregas epicânticas proeminentes que cobrem uma parte da esclera nasal, dando a impressão de que os olhos estão tortos. É possível diferenciar essa condição muito comum do desalinhamento verdadeiro pelo reflexo luminoso na córnea quando a criança olha fixamente para uma fonte de luz. Com o crescimento facial normal e o aumento da proeminência da ponte nasal, esse aspecto pseudoesotrópico desaparece gradualmente. A esotropia verdadeira também pode manifestar-se associada a esse aspecto de pseudoesotropia.

EXOTROPIA (ESTRABISMO DIVERGENTE)

A exotropia é menos comum que a esotropia, em particular em recém-nascidos e na infância. Sua incidência aumenta gradualmente com a idade. Não é raro que uma tendência ao estrabismo divergente comece como exoforia, progrida para exotropia intermitente e por fim para exotropia constante, se não for tratada. Outros casos começam como exotropia constante ou intermitente e permanecem estacionários. Tal como na esotropia, pode haver um componente hereditário em alguns casos. A exoforia e a exotropia (consideradas uma única entidade de desvio divergente) são em geral transmitidas através de traços autossômicos dominantes, de modo que um ou ambos os pais de uma criança com exotropia podem apresentar exotropia ou alto grau de exoforia.

Classificação alternativa da exotropia

A exotropia constante ou intermitente também pode ser classificada em termos descritivos como sendo um excesso de divergência ou insuficiência de convergência. Tais designações não significam que a causa do desvio seja compreendida.

A. Exotropia Básica

Os desvios tanto para perto quanto para longe são aproximadamente iguais.

B. Excesso de Divergência

O desvio para longe é significativamente maior do que aquele para perto.

C. Excesso de Pseudodivergência

O desvio para longe é significativamente maior do que aquele para perto; no entanto, o uso de uma lente de +3 dioptrias para medida de perto faz com que o desvio para perto torne-se aproximadamente igual ao desvio para longe.

D. Insuficiência de Convergência

O desvio para perto é significativamente maior do que aquele para longe.

EXOTROPIA INTERMITENTE

Achados clínicos

A exotropia intermitente é responsável por metade de todos os casos de exotropia. O desvio pode ter início no primeiro ano de vida e praticamente todos os casos apresentam-se até os 5 anos de idade. A anamnese em geral

Fig. 12.10 Criança com exotropia intermitente piscando ao ser exposta ao sol.

revela que a condição agravou-se de maneira progressiva. Um sinal característico é o paciente fechar um olho ao ser exposto a luminosidade intensa (Fig. 12.10). A exotropia manifesta é notada primeiramente para fixação para longe. O paciente em geral apresenta fusão para perto, superando o ângulo de exoforia moderado a grande. A convergência costuma ser excelente. Não há correlação com um erro de refração específico.

Como a criança apresenta fusão pelo menos parte do tempo, a ambliopia é incomum e, quando presente, é leve. Para longe, com um dos olhos desviado, há supressão desse olho e correspondência retiniana normal, com pouca ou nenhuma ambliopia.

Tratamento

A. Tratamento Clínico

O tratamento não-cirúrgico restringe-se à correção da refração e ao tratamento da ambliopia. Se a razão CA/A for alta, o uso de lentes negativas pode adiar um pouco a cirurgia. Ocasionalmente, a antissupressão ou os exercícios de convergência podem ter um benefício temporário.

B. Tratamento Cirúrgico

A maioria dos pacientes com exotropia intermitente precisa de cirurgia quando seu controle da fusão piora. A deterioração do controle é documentada ao longo do tempo por um aumento do tempo de exotropia manifesta, por aumento de um ângulo de desvio, por um controle reduzido da fixação para perto e por uma piora nas medidas de estereopsia para longe e para perto. A cirurgia também pode aliviar a diplopia ou outros sintomas de astenopia.

A escolha do procedimento depende das medidas do desvio. O duplo recuo dos músculos retos laterais é preferível quando o desvio é maior para longe. Se o desvio for maior para perto, é melhor fazer a ressecção do músculo reto medial e o recuo do músculo reto lateral ipsolateral. A cirurgia em um, ou mesmo em dois músculos horizontais adicionais pode ser necessária no caso de desvios muito grandes (> 50 DP). É recomendável obter uma hipercorreção leve no período pós-operatório imediato, para que os resultados a longo prazo sejam melhores.

EXOTROPIA CONSTANTE (FIG. 12.11)

A exotropia constante é menos comum que a intermitente, podendo estar presente ao nascimento ou ocorrer quando a exotropia intermitente progredir para constante. Como as crianças com exotropia infantil correm risco de apresentarem comprometimento neurológico e atraso do desenvolvimento, uma avaliação com um neurologista pediátrico está indicada em todos esses casos. A exotropia também pode ter início tardio, em particular após perda da visão em um dos olhos. Exceto nos casos secundários a perda visual ("exotropia sensorial"), em geral a causa subjacente é desconhecida.

Achados clínicos

A exotropia constante pode ser de qualquer grau. Com a cronicidade ou visão deficiente em um olho, o desvio pode tornar-se bastante grande. A adução pode estar limitada, e também pode haver hipetropia. Haverá supressão se o desvio surgir até os 6–8 anos de idade; do contrário, pode haver diplopia. Se a exotropia for causada por deficiência visual acentuada em um olho, pode ser que não haja diplopia. A ambliopia é incomum na ausência de anisometropia, e a fixação alternada espontânea é frequentemente observada.

Tratamento

A cirurgia quase sempre está indicada. A técnica e a extensão da cirurgia devem ser escolhidas conforme a descrição feita para exotropia intermitente. A hipercorreção leve em adultos pode resultar em diplopia. A maioria dos pacientes

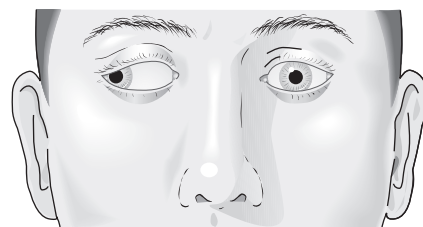



Fig. 12.11 Exotropia direita.

adapta-se a isso, em especial se tiverem sido orientados previamente de tal possibilidade. Se a visão estiver reduzida em um olho, o prognóstico de manutenção de uma posição estável é pior, com alta probabilidade de recorrência de exotropia após a cirurgia. Injeções de toxina botulínica tipo A podem ser úteis como tratamento primário em pequenos desvios ou como tratamento complementar em hiper ou hipocorreções cirúrgicas significativas.

PADRÕES A E V

Um desvio horizontal pode ser verticalmente incomitante, *i. e.*, diferente quando o paciente olha para cima e quando olha para baixo (padrão em A ou em V). Um padrão em A apresenta esodesvio maior ou exodesvio menor no olhar para cima, em comparação com o olhar para baixo, tendo significado diagnóstico quando > 10 DP, e um padrão em V quando > 15 DP. Frequentemente esses padrões estão associados à hiperfunção dos músculos oblíquos, inferiores no caso do padrão em V e superiores no do padrão em A.

Ao se realizar o tratamento cirúrgico de um padrão em A ou em V, é preciso tratar a hiperfunção do músculo oblíquo, se presente. Caso haja pouca ou nenhuma hiperfunção do oblíquo, as compensações verticais da largura de um tendão dos músculos horizontais são utilizadas para compensar o padrão. As inserções dos músculos retos mediais são deslocadas na direção da extremidade estreita do padrão (na esotropia em V, o recuo dos músculos retos mediais é feito para baixo) e os músculos retos laterais são deslocados na direção da extremidade aberta (na exotropia em V, as inserções dos músculos retos laterais após ressecção são movidas para cima).

HIPERTROPIA (FIG. 12.12)

Os desvios verticais costumam ser denominados de acordo com o olho mais alto, independentemente de qual olho tem a melhor visão e é usado para fixação. As hipertropias são menos comuns que os desvios horizontais e, em geral, são adquiridas na infância.

Fig. 12.12 Hipertropia direita.

Há muitas causas de hipertropia. Anomalias anatômicas congênitas podem resultar em inserções musculares em localizações anormais. Ocasionalmente, há feixes fibrosos anômalos que se inserem no olho. O traumatismo craniano fechado pode levar a paresia do músculo oblíquo superior. Traumatismos ou tumores orbitários, lesões do tronco cerebral e doenças sistêmicas como a miastenia *gravis*, a esclerose múltipla e a doença de Graves podem causar hipertropias. Muitas dessas entidades específicas são discutidas no Cap. 14.

Achados clínicos

Podem variar, dependendo da causa. A anamnese tem importância particular para o diagnóstico das hipertropias. As medidas com prisma e *cover* nas posições primária e cardinal e as inclinações da cabeça são a base da avaliação clínica, e em geral podem ser diagnósticas. A observação das rotações oculares para se detectarem limitações e hiperfunções também pode ter grande valor.

A presença de diplopia é quase invariável se o estrabismo se desenvolver após os 6–8 anos de idade. Tal como em outras formas de estrabismo, ocorre adaptação sensorial se o início for antes dessa faixa etária. Pode haver supressão e correspondência retinianas anômalas nas direções do olhar com estrabismo. Nas direções do olhar sem estrabismo, pode ser que não haja supressão e que a estereopsia seja normal.

Pode haver ainda inclinação ou posição viciosa da cabeça. O desvio pode ser de qualquer magnitude e em geral muda com a direção do olhar. A maioria das hipertropias é incomitante. O desvio tende a ser maior no campo de ação de um dos quatro músculos que atuam verticalmente. Pode haver uma **ciclotropia** associada, em especial com disfunção do oblíquo superior. Para medir a ciclotropia, usa-se o **teste do bastão duplo de Maddox**. Em uma armação de provas, alinham-se verticalmente um bastão vermelho e um branco de Maddox, um sobre cada olho. Com a cabeça do paciente reta e olhando fixamente para uma luz, um bastão é girado gradualmente até que as linhas observadas fiquem paralelas entre si e numa orientação horizontal. Lê-se então o ângulo de inclinação a partir da escala angular da armação de provas.

O oblíquo superior é o músculo vertical mais comumente parético. Os músculos retos verticais costumam ser acometidos em casos de traumatismo, como no encarceramento do reto inferior em uma fratura do assoalho da órbita e na doença ocular da tireóide, em que o reto inferior fica hipertrofiado, inelástico e fibrótico, fazendo com que o olho seja puxado para baixo.

A paresia do oblíquo superior em geral manifesta-se por hipertropia do lado acometido, com inclinação da cabeça para o lado oposto. É possível observar outros padrões de motilidade quando o desvio é de longa duração, com contraturas dos outros músculos de ação vertical.

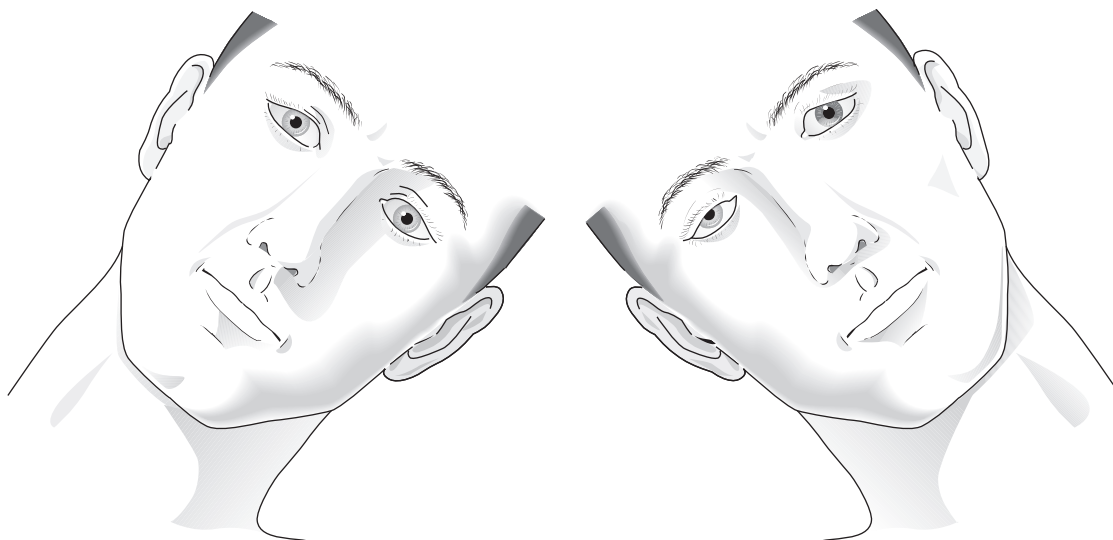



Fig. 12.13 Teste da inclinação da cabeça (teste de Bielschowsky). Paresia do oblíquo superior direito. **À esquerda:** a hipertropia é diminuída com a inclinação da cabeça para o lado saudável. O olho direito pode então realizar exciclotorção e o oblíquo superior e o reto superior intorsores relaxam. **À direita:** quando a cabeça é inclinada para o lado parético, os músculos intorsores do olho se contraem em conjunto, mas suas ações verticais não se anulam como de costume por causa da paresia do oblíquo superior. A hipertropia piora com a inclinação da cabeça para o lado parético.

O teste da inclinação da cabeça, de Bielschowsky (Fig. 12.13), é útil para se confirmar o diagnóstico de paresia do oblíquo superior. O teste explora os efeitos diferentes de cada músculo vertical sobre a torção e a elevação. Portanto, com um oblíquo superior direito parético quando a cabeça é inclinada para a direita, o reto superior e o oblíquo superior se contraem para realizar a intorção do olho e manter a posição do meridiano vertical retiniano o máximo possível. O reto superior eleva o olho e o oblíquo superior o deprime. Devido à fraqueza do oblíquo superior, as forças verticais não se cancelam como normalmente fariam, e a hipertropia direita aumenta. Na inclinação da cabeça para a esquerda, os músculos intorsores do olho direito relaxam, e o oblíquo inferior direito e o reto inferior direito contraem-se para realizar a exciclotorção do olho. O oblíquo superior direito e o reto superior direito parético relaxam, e a hipertropia diminui. Deve-se medir a hipertropia com o teste de prisma e *cover* alternado e com a cabeça inclinada para os dois lados, bem como nas nove posições cardinais.

Tratamento

A. Tratamento Clínico

No caso de desvios menores e mais comitantes, um prisma pode ser tudo o que é preciso. Para diplopia constante, pode ser necessário ocluir um olho. É indispensável tratar qualquer doença sistêmica quando se suspeita que seja a causa subjacente.

B. Tratamento Cirúrgico

A cirurgia costuma estar indicada se o desvio e a diplopia persistirem. A escolha do procedimento depende das medidas quantitativas e do padrão de desalinhamento. O uso de suturas ajustáveis (Fig. 12.8) costuma ser de grande ajuda para o ajuste fino do efeito da cirurgia nos músculos verticais.

FORMAS ESPECIAIS DE ESTRABISMO

SÍNDROME DA RETRAÇÃO DE DUANE

Caracteriza-se tipicamente por limitação acentuada da abdução, moderada da adução, retração do globo e estreitamento da ferida palpebral na tentativa de adução e, com frequência, levantamento ou queda do olho em adução. A síndrome de Duane é um tipo de distúrbio de denervação craniana congênita (DDCC), em que há falha no desenvolvimento apropriado de um nervo craniano e os músculos por ele inervado acabam recebendo inervação anômala. O piscar-mascar de Marcus Gunn é outra forma de DDCC. Em geral, é monocular, e o olho esquerdo é acometido com maior frequência. A maioria dos casos é esporádica, embora tenham sido descritas algumas famílias com herança dominante. Diversas outras

anomalias podem estar associadas, como displasia do estroma da íris, heterocromia, catarata, coloboma de coróide, microftalmia, síndrome de Goldenhar, síndrome de Klippel-Feil, fenda palatina e anomalias da face, da orelha ou dos membros. As causas dos defeitos da motilidade são variadas, tendo sido encontradas algumas anomalias da estrutura muscular. A maioria dos casos pode ser explicada por inervação anômala do reto lateral e, às vezes, também de outros músculos. A lei de Sherrington da inervação recíproca não é obedecida, porque as fibras nervosas do nervo oculomotor para o reto medial também podem ir para o reto lateral, o que é responsável pela contração simultânea dos músculos retos medial e lateral (co-contração), causando retração do globo ocular à adução. Já foram documentados casos com ausência comprovada do núcleo e do nervo abducentes.

Tratamento

O tratamento cirúrgico só está indicado quando há um desalinhamento na posição primária do olhar ou uma posição viciosa da cabeça compensatória significativa. O objetivo é deixar os olhos retos na posição primária e expandir horizontalmente o campo de visão. Faz-se o recuo do reto medial do lado acometido se houver esotropia na posição primária. Nos casos mais graves, está indicada a transposição temporal dos músculos retos verticais acompanhada de enfraquecimento do músculo reto medial, por recuo ajustável ou toxina botulínica A.

DESVIO VERTICAL DISSOCIADO

Costuma estar associado a esotropia congênita e raramente a um equilíbrio muscular normal nos demais aspectos. A causa exata não é conhecida, embora seja lógico admitir que seja causado por inervação supranuclear anômala dos músculos extraoculares.

Achados clínicos

Os dois olhos desviam-se para cima quando ocluídos, em geral com exciclotorção e um pequeno desvio exotrópico, e então retornam à sua posição binocular de repouso quando a oclusão é retirada. Ocasionalmente, o desvio para cima ocorrerá espontaneamente, causando um desalinhamento vertical notável. A maioria dos casos é bilateral, embora o envolvimento assimétrico seja comum. Em geral, não há sintomas, apesar de, em alguns casos, ser observada uma leve inclinação da cabeça para um lado.

Tratamento

O tratamento está indicado se a frequência e a magnitude do desvio vertical intermitente manifesto forem inaceitáveis. O tratamento não-cirúrgico limita-se à correção da refração para maximizar o potencial de fusão motora e ao tratamento da ambliopia. Os resultados cirúrgicos variam, e podem ser desapontadores. Um procedimento bastante aceito e bem-sucedido é o recuo graduado do reto superior, em alguns casos combinado com suturas de fixação posterior. Pode-se recorrer à transposição anterior da inserção do oblíquo inferior imediatamente adjacente à borda lateral do músculo reto inferior para tratar esse distúrbio, em especial quando o músculo oblíquo inferior está hiperfuncionante. Às vezes, faz-se a ressecção do reto inferior.

SÍNDROME DE BROWN (SÍNDROME DA BAINHA DO TENDÃO DO OBLÍQUO SUPERIOR)

Deve-se a aderências fibrosas ou inflamação do quadrante nasal superior da órbita, envolvendo o tendão do oblíquo superior e a tróclea, que limitam mecanicamente a elevação do olho. Essa limitação é mais acentuada na adução, com melhora gradual à medida que o olho é abduzido. O diagnóstico diferencial é feito principalmente com a paresia do músculo oblíquo inferior. O teste da dução forçada é diagnóstico, já que há restrição à elevação em adução na vigência da síndrome de Brown. Em geral, a condição é unilateral e idiopática, embora raramente possa ser secundária a traumatismo, inflamação ou tumor.

O tratamento cirúrgico é indicado apenas nos casos em que a cabeça assume uma posição anormal para compensar a hipotropia ou ciclotropia do olho acometido. O objetivo é liberar as aderências mecânicas e enfraquecer o músculo oblíquo superior através de uma tenotomia do mesmo (com ou sem espaçador do tendão). Embora haja controvérsia quanto ao momento adequado da cirurgia, pode ser necessário enfraquecer o oblíquo inferior ipsolateral no caso de paralisia iatrogênica do quarto nervo. Pode ocorrer normalização da posição da cabeça, mas a motilidade normal raramente é restabelecida.

HETEROFORIA

É um desvio dos olhos mantido latente pela visão binocular. Quase todos os indivíduos têm algum grau de heteroforia, e pequenas quantidades são consideradas normais. Grandes quantidades podem causar sintomas, dependendo do grau de esforço necessário por parte do indivíduo para controlar o desequilíbrio muscular latente.

Achados clínicos

Os sintomas de heteroforia podem ser evidentes (diplopia intermitente) ou vagos ("olho cansado" ou astenopia).

A diplopia pode manifestar-se por mera fadiga ou em condições de pouca luminosidade, como na direção noturna, e também de acordo com a necessidade de usar os olhos e com o tipo de personalidade. Portanto, não há um grau de heteroforia que seja nitidamente anormal, embora, se os sintomas forem em grande quantidade, seja maior a probabilidade de ser sintomática. Exceto nos casos de hipermetropia, de altas razões CA/A e nos casos leves de paresia muscular que não resultam em heterotropia franca, as causas de heteroforia são desconhecidas.

A **astenopia**, às vezes, é causada por erros de refração não corrigidos ou por desequilíbrio muscular. Um possível mecanismo é a **aniseiconia**, em que a imagem vista por um olho tem tamanho e forma diferentes da imagem vista pelo outro olho. Óculos com lentes de graus diferentes nos dois olhos podem causar astenopia ao criarem deslocamento prismático da imagem em um olho no olhar longe do eixo óptico, grande demais para controlar (prisma induzido). Outro mecanismo que pode ocasionar sintomas é uma alteração na percepção espacial, devido à curvatura das lentes ou às correções para astigmatismo (ver Cap. 20). A anisometropia é mais propensa a causar sintomas quando tem início súbito, como após um procedimento de *buckle* (afivelamento) escleral com miopia relativa do olho acometido.

Os sintomas detectados na astenopia assumem uma variedade de formas. Pode haver uma sensação de peso, cansaço ou desconforto nos olhos, que varia de dor leve a profunda nos olhos ou atrás deles. Ocorrem cefaléias de todos os tipos. Também ocorrem fadiga fácil, embaçamento visual e diplopia, em especial após o uso prolongado dos olhos. Os sintomas são mais comuns na visão para perto do que para longe. Com frequência, desenvolve-se aversão à leitura. Os sintomas podem ser desencadeados por fadiga ou doença ou após o consumo de medicamentos ou álcool.

Diagnóstico

O diagnóstico de heteroforia é baseado nas medidas com prisma e *cover*. São medidas as amplitudes de vergência da fusão relativa. Enquanto o paciente observa um alvo acomodativo distante ou próximo, colocam-se prismas de potência cada vez maior na frente de um olho. A amplitude de vergência fusional é a quantidade de prismas que o paciente é capaz de tolerar e ainda assim manter uma única imagem. As medidas são obtidas com prismas de base para fora, para dentro, para cima e para baixo. A característica importante é o tamanho das amplitudes em comparação com o ângulo de heteroforia. Embora não seja possível estabelecer normas exatas para a vergência de fusão relativa normal, as diretrizes para os achados normais típicos são as seguintes: para longe, a convergência é de 14 DP, a divergência é de 6 DP e a vertical é de 2,5 DP; para perto, a convergência é de 35 DP, a divergência é de 15 DP e a vertical é de 2,5 DP.

Tratamento

A heteroforia requer tratamento apenas quando sintomática. Sem tratamento, a heteroforia ou a astenopia não causam qualquer dano permanente aos olhos. Os métodos de tratamento visam diminuir o esforço necessário para conseguir a fusão ou modificar a mecânica muscular, a fim de que o desequilíbrio muscular seja reduzido.

A. Tratamento Clínico

1. Correção adequada da refração — ocasionalmente, observa-se baixa acuidade visual na presença de heteroforia sintomática. Óculos que proporcionem visão nítida às vezes são tudo que é preciso para aliviar os sintomas. A imagem mais nítida permite que a capacidade de fusão do paciente funcione em sua totalidade.

2. Manipulação da acomodação — em geral, as endoforias são tratadas com terapia antiacomodativa, e as exoforias, por estimulação da acomodação. Lentes positivas costumam ser benéficas na esoforia, em especial se houver hipermetropia, porque reduzem a convergência acomodativa. Uma alta razão CA/A pode ser tratada de maneira efetiva com lentes positivas, às vezes combinadas com bifocais ou mióticos.

3. Prismas — a utilização de prismas requer o uso de óculos, algo inaceitável para alguns pacientes. Deve-se tentar o uso de prismas Fresnel de plástico antes de se prescreverem os prismas considerados padrões. Por questões ópticas, grandes quantidades de correção prismática levam a distorções visuais, o que limita o uso de prismas de alta potência. Além disso, podem resultar em lentes muito grossas. A prática habitual é prescrever cerca de um terço a metade do desvio medido, o que em geral permite uma fusão mais confortável. Os prismas podem ser úteis para a esoforia, a exoforia e também para as forias verticais.

4. Injeção de toxina botulínica tipo A (Botox) — é um tratamento adequado para induzir desvios pequenos a moderados no alinhamento ocular, e tem sido usada como substituta do enfraquecimento cirúrgico de um músculo. A principal desvantagem é que o efeito resultante pode ser variável ou desaparecer completamente ao longo do tempo.

B. Tratamento Cirúrgico

A cirurgia só deve ser feita se os métodos clínicos falharem. Os músculos para correção são escolhidos de acordo com o desvio medido para longe ou para perto em várias direções do olhar. Às vezes é necessário apenas ajustar um músculo. Suturas ajustáveis podem ser muito úteis (Fig. 12.8).

BIBLIOGRAFIA

Asjes-Tydeman WL *et al*: Timing of surgery for primary exotropia in children. Strabismus 2006;14:191. [PMID: 17162440]

Bhola R *et al*: Isolated superior oblique tucking: An effective procedure for superior oblique palsy with profound superior oblique underaction. J AAPOS 2005;9:243. [PMID: 15956944]

Bhola R *et al*: Recurrence of amblyopia after occlusion therapy. Ophthalmology 2006;113:2097. [PMID: 17074568]

Birch EE *et al*: Risk factors for accommodative esotropia among hypermetropic children. Invest Ophthalmol Vis Sci 2005;46:526. [PMID: 15671278]

Birch EE *et al*: Long-term motor and sensory outcomes after early surgery for infantile esotropia. J AAPOS 2006;10:409. [PMID: 17070474]

Chen PL *et al*: Anisometropic amblyopia treated with spectacle correction alone: Possible factors predicting success and time to start patching. Am J Ophthalmol 2007;143:54. [PMID: 17113556]

Cotter SA *et al*: Treatment of anisometropic amblyopia in children with refractive correction. Ophthalmology 2006;113:895. [PMID: 16751032]

Greenberg AE *et al*: Incidence and types of childhood esotropia: A population-based study. Ophthalmology 2007;114:170. [PMID: 17070595]

Holmes JM *et al*: Risk of amblyopia recurrence after cessation of treatment. J AAPOS 2004;8:420. [PMID: 15492733]

Hrisos S *et al*: The emotional impact of amblyopia treatment in preschool children. Randomized controlled trial. Ophthalmology 2004;11:1550. [PMID: 15288987]

Jackson S *et al*: The psychosocial benefits of corrective surgery for adults with strabismus. Br J Ophthalmol 2006;90:883. [PMID: 16782950]

Jeoung JW *et al*: Bilateral lateral rectus recession versus unilateral recess-resect procedure for exotropia with a dominant eye. Am J Ophthalmol 2006;141:683. [PMID: 16564803]

Kang NY *et al*: Comparison of orbital magnetic resonance imaging in Duane syndrome and abducens palsy. Am J Ophthalmol 2006;142:827. [PMID: 16989758]

Kim JH *et al*: Presence of the abducens nerve according to the type of Duane's retraction syndrome. Ophthalmology 2005;112:109. [PMID: 15629829]

Repka MX *et al*: A randomized trial of atropine regimens for treatment of moderate amblyopia in children. Ophthalmology 2004;111:2076. [PMID: 15522375]

Repka MX *et al*: Two-year follow-up of a 6-month randomized trial of atropine vs patching for treatment of moderate amblyopia in children. Arch Ophthalmol 2005;123:149. [PMID: 15710809]

Romanchuk KG *et al*: The natural history of surgically untreated intermittent exotropia-looking into the distant future. J AAPOS 2006;10:225. [PMID: 16814175]

Scheiman MM *et al*: Randomized trial of treatment of amblyopia in children aged 7 to 17 years. Arch Ophthalmol 2005;123:437. [PMID: 15824215]

Steele AL *et al*: Successful treatment of anisometropic amblyopia with spectacles alone. J AAPOS 2006;10:37. [PMID: 16527678]

Stewart CE *et al*: Refractive adaptation in amblyopia: Quantification of effect and implications for practice. Br J Ophthalmol 2004;88:1552. [PMID: 15548811]

Stewart CE *et al*: Treatment dose-response in amblyopia therapy: The Monitored Occlusion Treatment of Amblyopia Study (MOTAS). Invest Ophthalmol Vis Sci 2004;45:3048. [PMID: 15326120]

Wallace DK *et al*: A randomized trial to evaluate 2 hours of daily patching for strabismic and anisometropic amblyopia in children. Ophthalmology 2006;113:904. [PMID: 16751033]

Wu H *et al*: Binocular status after surgery for constant and intermittent exotropia. Am J Ophthalmol 2006;142:822. [PMID: 17056364]

Órbita

13

John H. Sullivan, MD

FISIOLOGIA DOS SINTOMAS

Graças à sua estrutura óssea rígida, com apenas uma abertura anterior para expansão (Cap. 1), qualquer aumento no conteúdo da órbita, ao lado ou atrás do globo ocular, deslocará o globo para a frente **(proptose)**, um marco de doença orbitária. As lesões expansivas podem ser benignas ou malignas e surgir de ossos, músculos, nervos, vasos sanguíneos ou tecido conjuntivo. As massas podem ser inflamatórias, neoplásicas, císticas ou vasculares. A protrusão em si não é prejudicial, a menos que as pálpebras não consigam fechar e cobrir a córnea. No entanto, a causa subjacente em geral é grave e às vezes potencialmente fatal. A **pseudoproptose** é uma proptose aparente na ausência de doença orbitária, podendo ser causada por miopia alta, buftalmo ou retração palpebral.

A anamnese e o exame físico fornecem muitos indícios da causa da proptose. A posição do olho é determinada pela localização da massa. A expansão dentro do cone muscular desloca o olho para a frente **(proptose axial)**, enquanto massas que surgem fora do cone muscular também causam deslocamentos laterais ou verticais do globo ocular diretamente na direção oposta à delas **(proptose não-axial)**. O acometimento bilateral geralmente indica doença sistêmica, como a doença de Graves. Em geral, usa-se o termo "exoftalmia" para descrever a proptose associada à doença de Graves. A **proptose pulsátil** pode ser decorrente de fístula carotideocavernosa, malformação vascular arterial orbitária ou transmissão de pulsações cerebrais devida à ausência do teto orbitário superior, como na neurofibromatose tipo 1. A proptose que aumenta com a flexão da cabeça para a frente ou com a manobra de Valsalva é um sinal de malformação vascular venosa orbitária (varizes orbitárias) ou meningocele. A **proptose intermitente** pode resultar de uma mucocele sinusal. O exoftalmômetro de Hertel (ver o Cap. 2) é o método-padrão para quantificar a magnitude da proptose. Medidas seriadas são mais precisas quando feitas pelo mesmo examinador e com o mesmo instrumento.

Com a alteração na posição do globo ocular, em especial se isso ocorrer rapidamente, pode haver interferência mecânica nos movimentos oculares suficiente para causar limitação dos mesmos e diplopia (visão dupla). Pode haver dor em decorrência de expansão rápida, inflamação ou infiltração de nervos sensoriais. Em geral, a visão não é afetada precocemente, a menos que a lesão surja do nervo óptico ou o comprima diretamente. Os reflexos pupilares e os testes de visão de cores podem identificar compressão ou envolvimento sutil do nervo óptico antes que ocorra uma redução acentuada na acuidade.

O envolvimento da fissura orbital superior produz uma tríade clássica de diplopia, secundária aos distúrbios funcionais dos nervos oculomotor, troclear e abducente, anestesia facial e corneana (ramo oftálmico do nervo trigêmeo) e possivelmente proptose, conhecida como **síndrome da fissura orbitária**. As lesões do ápice da órbita causam disfunção do nervo óptico **(síndrome do ápice da órbita)**. (Na **síndrome do seio cavernoso**, há diplopia e perda funcional do trigêmeo, podendo envolver os três ramos. Pode haver congestão venosa, sem disfunção do nervo óptico.)

EXAMES DIAGNÓSTICOS

1. Exames de imagens

TC e RM

As imagens da **tomografia computadorizada (TC)** (Figs. 13.1 e 13.2) foram o principal avanço no diagnóstico de doenças orbitárias. Graças ao aprimoramento contínuo da qualidade de resolução — como as reconstruções tridimensionais —, a TC continua importante na investigação de doenças orbitárias. A **ressonância magnética (RM)** proporciona mais informações sobre alterações dos tecidos moles ou do nervo óptico, mas é menos útil para alterações ósseas. É contraindicada na presença de corpo estranho metálico intracraniano ou intraorbitário.

Ultrassonografia

O uso da ultrassonografia no diagnóstico de doenças orbitárias praticamente foi substituído pelo uso da TC e da RM. Embora seja um método não-invasivo e de baixo custo para a obtenção de imagens, sua utilidade tanto no modo A quanto no B limita-se à parte anterior da órbita, sendo mais valiosa nas mãos de um ultrassonografista capaz de interpretar as imagens em "tempo real".

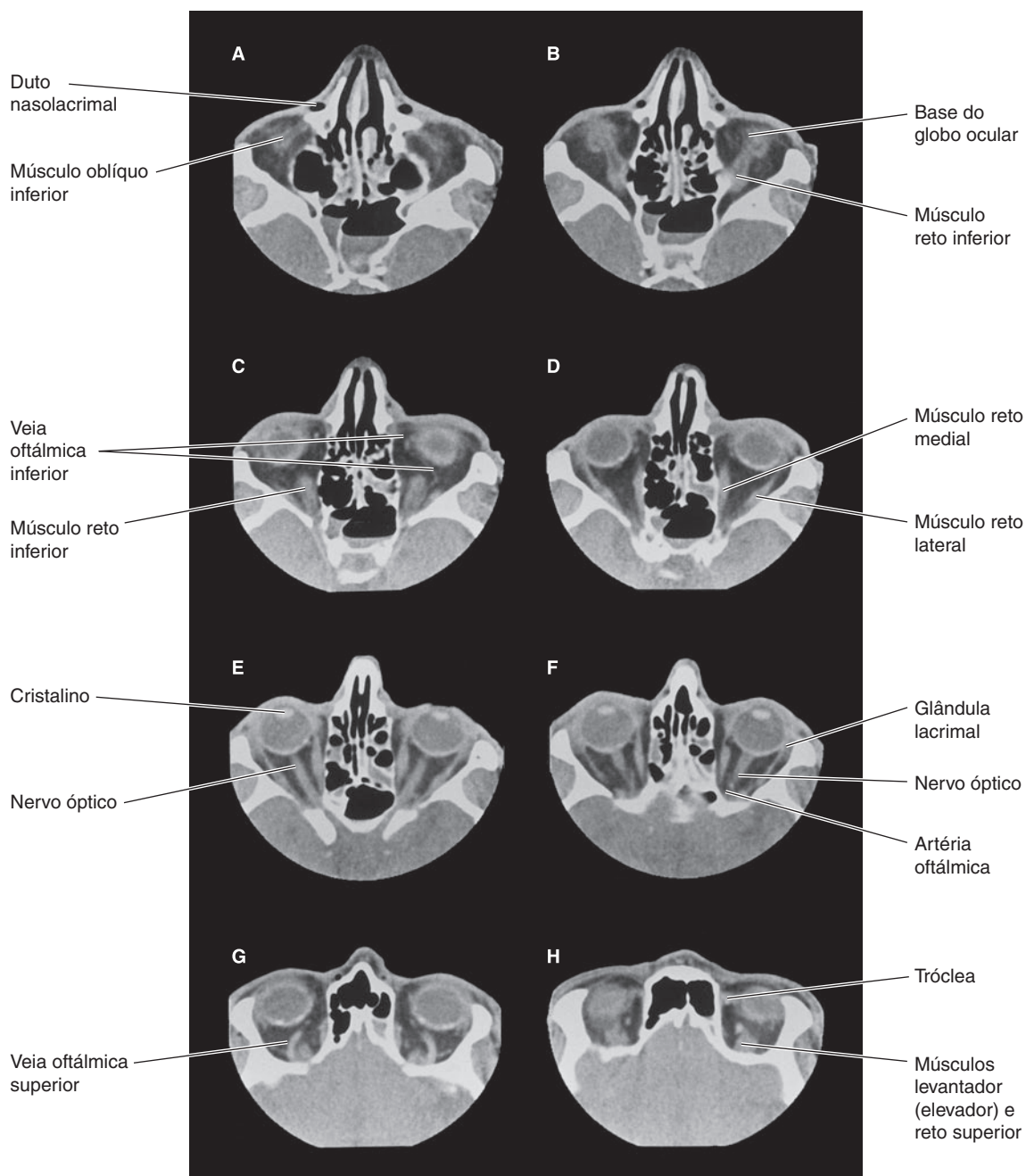



Fig. 13.1 TC normal mostrando a anatomia da órbita. Cortes axiais, com espessura de 1,5 mm. **A:** corte inferior. **H:** corte superior. Observar o contorno nítido dos músculos, do nervo óptico e das principais veias dentro da gordura orbitária.

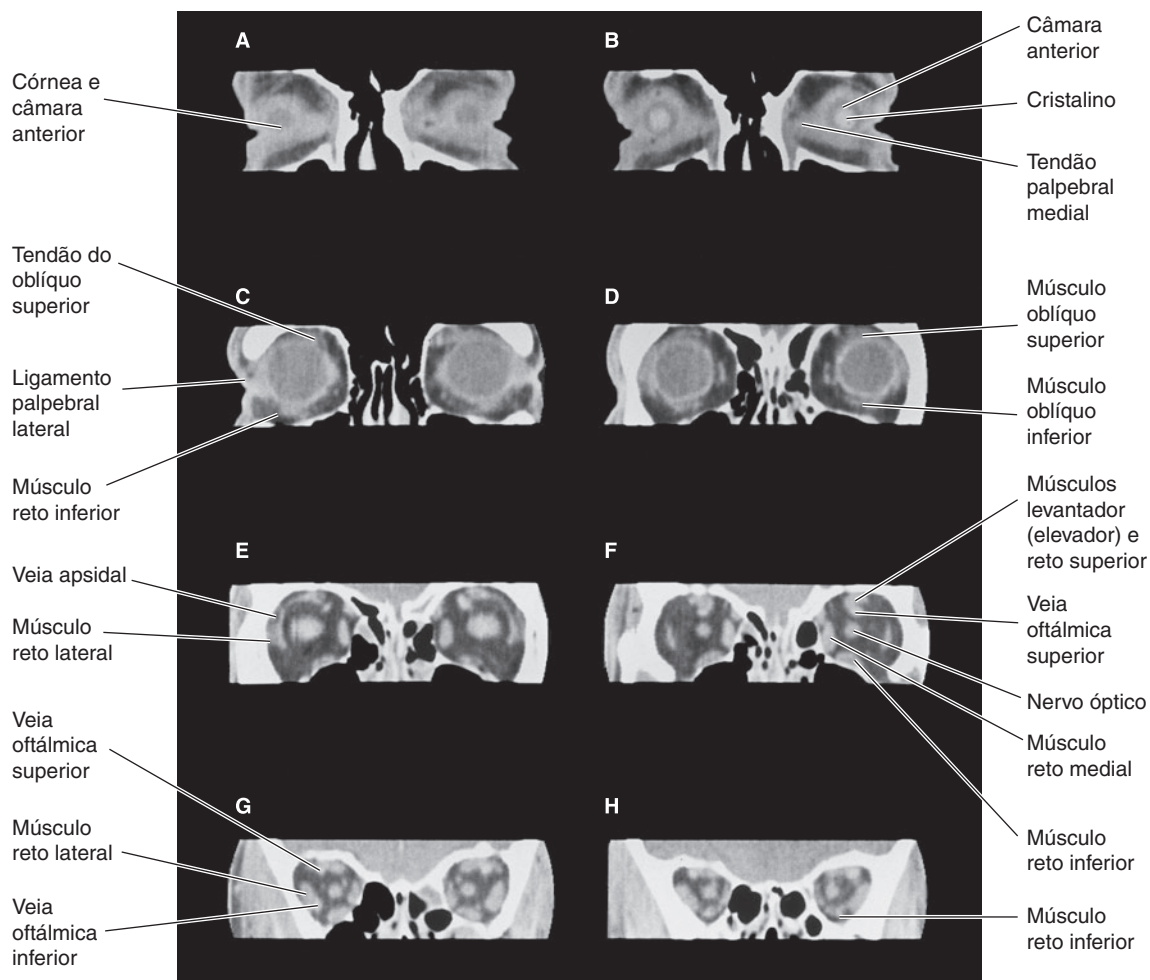



Fig. 13.2 Reconstruções coronais computadorizadas de cortes axiais da TC. **A**: corte anterior. **H**: corte posterior. Observar a demonstração detalhada de estruturas oculares e orbitárias.

Venografia

A venografia é útil em alguns casos para definir a extensão da doença venosa orbitária. Embora o diagnóstico possa ser estabelecido por meio de RM, a injeção de contraste nas veias orbitárias através de um escalpo às vezes pode revelar a presença de varizes que não tenham sido detectadas pela TC.

Angiografia

A angiografia carotídea seletiva com subtração óssea às vezes é necessária para diagnosticar distúrbios orbitários vasculares. Na fístula arteriocavernosa do seio carotídeo, a angiografia é necessária para confirmar o diagnóstico, definir a extensão do acometimento e tratar a embolização.

Radiografia

As radiografias simples podem ser suficientes para o diagnóstico inicial de fraturas orbitárias, porém é difícil visualizar as paredes finas da órbita mesmo com a tomografia, podendo haver necessidade de TC ou RM para se determinar a extensão da lesão. A dacriocistografia e a varredura por TC de radionuclídeos podem ajudar a localizar a fonte de obstruções lacrimais.

Aspiração por agulha fina

É um procedimento invasivo que se mostrou muito útil no diagnóstico de doenças orbitárias. Amostras para citologia podem ser aspiradas de uma lesão cuja localização exata é determinada pela TC. A citopatologia pode ser inconclusiva, mas em geral tem grande valor.

DOENÇAS E DISTÚRBIOS DA ÓRBITA

DISTÚRBIOS INFLAMATÓRIOS

1. Oftalmopatia de Graves

A causa mais comum de proptose uni ou bilateral em adultos ou crianças é a doença de Graves.

A terminologia usada para descrever o acometimento ocular na doença da tireoide costuma ser confusa. Oftalmopatia de Graves, oftalmopatia distireoidiana e doença ocular distireoidiana são expressões equivalentes. A oftalmopatia — em geral leve — está presente em um alto percentual de pacientes hipertireóideos. Ocorre miopatia orbitária infiltrativa grave com proptose significativa e restrição de motilidade em cerca de 5% dos casos de doença de Graves (Fig. 13.3). Contudo, essa forma grave também pode ocorrer no hipotireoidismo ou na ausência de anormalidades detectáveis da tireoide, caso em que se pode usar a denominação doença oftálmica de Graves.

Fig. 13.3 Oftalmopatia de Graves.

Acredita-se que a oftalmopatia tireoidiana seja uma doença autoimune, sendo em geral observada na tireoidite autoimune (de Hashimoto). Geralmente podem ser detectados os anticorpos antitireoglobulina, antimicrossômicos e outros, mas seu papel na patogênese é questionável. A doença tireóidea autoimune está associada a miastenia *gravis*.

Achados clínicos

O desconforto da superfície ocular é um sintoma muito comum em todos os estágios da doença, em alguns casos devido a ceratoconjuntivite límbica superior (ver o Cap. 5).

A proptose associada a doença tireóidea é acompanhada de retração palpebral, que serve para distingui-la de outras causas de proptose. A lagoftalmia resulta de proptose e retração palpebral, e pode haver exposição da córnea mesmo nos casos leves. A ptose associada a oftalmopatia tireoidiana em geral deve-se a miastenia *gravis* coexistente, que também pode contribuir para o distúrbio da motilidade ocular.

O acometimento muscular extraocular na oftalmopatia tireóidea começa com infiltração linfocitária e edema dos músculos retos. Com o tempo, os músculos inflamados podem tornar-se fibróticos e com restrição permanente. A diplopia em geral começa no campo superior do olhar. Todos os músculos extraoculares podem ser acometidos, e pode não haver posição do olhar sem diplopia. A fixação dos retos inferiores, que são envolvidos predominantemente, causa elevação da pressão intraocular no olhar para cima ou, nos casos graves, no olhar para a frente.

Se os músculos extraoculares aumentarem muito, pode haver compressão do nervo óptico no ápice da órbita, não necessariamente acompanhada de proptose significativa. Os primeiros sinais incluem um defeito pupilar aferente, comprometimento da visão de cores e perda leve da acuidade visual. A compressão do nervo pode levar a cegueira se não for aliviada.

Tratamento

Um objetivo importante do tratamento é evitar a ceratite de exposição. À medida que a doença evolui, pode ser necessário tratar os problemas decorrentes da diplopia, da proptose e da neuropatia óptica progressiva. O tratamento dos casos graves é difícil e multidisciplinar. Um endocrinologista deve tratar a tireoide, sendo fundamental o controle adequado para amenizar a doença orbitária. Radioterapia e tabagismo são fatores de risco importantes para o desenvolvimento de oftalmopatia.

A exposição corneana e o desconforto na superfície ocular em geral são tratados com lubrificantes tópicos.

A neuropatia óptica progressiva e a proptose com ceratite de exposição grave que não é controlada por lubrificantes requerem tratamento de emergência, inicialmente com altas doses de esteroides sistêmicos (prednisolona oral,

80-100 mg/dia, ou metilprednisolona intravenosa, 1 g/dia por 3 dias, repetindo-se durante 3 semanas). Caso este esquema seja insuficiente, tanto de início quanto a longo prazo, inclusive em decorrência de complicações causadas pelos esteroides, em geral realiza-se a descompressão cirúrgica da órbita. Várias técnicas foram desenvolvidas por meio de abordagens externas ou endoscópicas transnasais, todas visando a expandir o volume da órbita ao remover paredes ósseas, em geral, o assoalho orbitário, a parede medial e possivelmente a lateral, com incisão do periósteo orbitário. Há um risco de causar ou exacerbar a diplopia e um risco menor de infecção da órbita. A radioterapia orbitária pode ser uma alternativa eficaz em pacientes sem indicação de cirurgia com doença aguda menos grave, mas deve ser evitada em diabéticos. A ceratite de exposição decorrente de proptose grave pode melhorar com a tarsorrafia lateral.

Há controvérsias a respeito do uso de corticosteroides orais (até 60 mg/dia de prednisona), com ou sem imunossupressores associados, como, por exemplo, a azatioprina, ou radioterapia orbitária na doença ativa sem complicações por neuropatia óptica ou exposição grave da córnea, porque há pouca evidência de benefício a longo prazo. Os esteroides sistêmicos em particular costumam proporcionar melhora dos sintomas a curto prazo, mas as complicações e os efeitos colaterais limitam seu uso prolongado. Foi defendido o uso de injeções perioculares de esteroides.

A retração palpebral costuma ser mais incômoda que a proptose, tanto em termos funcionais, devido à ceratite de exposição, como estéticos. A descompressão cirúrgica da órbita pode melhorar a retração palpebral, mas a correção da retração por cirurgia palpebral é mais segura e até certo ponto oculta a proptose. Os retratores das pálpebras superior e inferior (aponeurose e músculos simpáticos) podem ser alongados pela inserção de um espaçador como uma esclera de banco de olhos. Pequenas retrações palpebrais (2 mm) podem ser corrigidas através da desinserção dos retratores da borda tarsal superior. No momento em que a oftalmopatia estiver inativa, a descompressão cirúrgica da órbita pode ser feita no caso de proptose antiestética inaceitável, mas é preciso lembrar os riscos da cirurgia.

A visão dupla pode não incomodar o suficiente a ponto de precisar de tratamento. Enquanto a oftalmopatia estiver ativa, o uso de prismas ou a oclusão podem ser úteis. A cirurgia de estrabismo não deve ser feita até que a oftalmopatia esteja inativa e o distúrbio da motilidade ocular esteja estabilizado há pelo menos 6 meses. Os músculos hipertrofiados, em geral, os retos inferior e medial, são recuados pela técnica de sutura ajustável. A maioria dos pacientes pode conseguir pelo menos uma pequena área de visão binocular sem diplopia em uma posição do olhar útil. A diplopia torsional resultante do acometimento dos músculos oblíquos complica o tratamento. Em poucos casos, a toxina botulínica é útil nos estágios agudo ou crônico da doença.

Alguns pacientes apresentam diplopia intratável, apesar de todas as tentativas de correção.

2. Pseudotumor

Uma causa frequente de proptose em adultos e crianças é o pseudotumor inflamatório. O termo "pseudotumor" foi cunhado para indicar um processo não-neoplásico que produz um sinal que simula neoplasia orbitária, isto é, proptose. Em alguns casos, há uma vasculite sistêmica associada, como a granulomatose de Wegener. O local de inflamação geralmente é difuso e não acessível para excisão. O processo pode ser difuso ou localizado, envolvendo especificamente qualquer estrutura orbitária (p. ex., miosite, dacrioadenite, síndrome da fissura orbitária superior ou perineurite óptica) ou tipo celular (p. ex., linfócitos, fibroblastos, histiócitos, plasmócitos). Pode haver extensão a ponto de acometer os seios cavernosos e as meninges intracranianas. O início do quadro costuma ser agudo e doloroso.

O pseudotumor geralmente é unilateral; quando as duas órbitas são acometidas, é mais comum que seja uma manifestação de vasculite. O diagnóstico diferencial inclui a oftalmopatia de Graves e o linfoma orbitário.

O tratamento com AINE, corticosteroides sistêmicos ou radiação em geral é efetivo, mas há uma variante esclerosante muito resistente ao tratamento. A cirurgia tende a exacerbar a reação inflamatória, mas pode ser necessária biopsia para confirmar o diagnóstico nos casos recorrentes ou atípicos.

INFECÇÕES ORBITÁRIAS

1. Celulite orbitária (Fig. 13.4)

É a causa mais comum de proptose em crianças. O tratamento imediato é essencial. Felizmente, o diagnóstico não costuma ser difícil, porque os achados clínicos são característicos. Embora a maioria dos casos ocorra em crianças, indivíduos idosos e imunocomprometidos também podem ser acometidos.

Fig. 13.4 Celulite orbitária. Abscesso drenando através da pálpebra superior.

O traumatismo pode ser responsável pela introdução de material contaminado na órbita através da pele ou dos seios paranasais. Na era anterior aos antibióticos, a celulite orbitária costumava causar amaurose ou óbito, em decorrência de trombose séptica do seio cavernoso.

A órbita é circundada pelos seios paranasais, e parte de sua drenagem venosa ocorre através da órbita. A maioria dos casos de celulite orbitária surge da extensão da sinusite através dos ossos etmoidais finos. Os micro-organismos geralmente responsáveis são aqueles encontrados com maior frequência nos seios: *Haemophilus influenzae, Streptococcus pneumoniae,* outros estreptococos e estafilococos.

Achados clínicos

A celulite pré-septal é a manifestação mais comum. A TC e a RM são úteis para distinguir entre complicações pré-septais e pós-septais, assim como identificar e localizar um abscesso orbitário ou corpo estranho. Apenas as radiografias podem identificar a presença de sinusite.

É importante distinguir as infecções orbitárias das pré-septais. Ambas manifestam-se por edema, eritema, hiperemia, dor e leucocitose. Quemose, proptose, limitação da movimentação ocular e redução da visão indicam acometimento orbitário profundo. Proptose não-axial sugere um abscesso orbitário. A extensão para o seio cavernoso pode causar acometimento bilateral dos nervos cranianos II a VI, com edema grave e febre séptica. A erosão dos ossos orbitários pode causar abscesso cerebral e meningite.

Em crianças, algumas doenças orbitárias desenvolvem-se tão rapidamente quanto a celulite. Pode haver confusão com rabdomiossarcoma, pseudotumor e oftalmopatia de Graves.

Tratamento

Deve ser iniciado antes da identificação do micro-organismo causador. Quando os resultados de culturas nasais, conjuntivais e de sangue forem obtidos, devem ser administrados antibióticos intravenosos. A antibioticoterapia inicial deve cobrir estafilococos, *H. influenzae* e anaeróbios. Os casos de celulite pós-traumática — em especial após mordidas de animais — precisam de cobertura contra bacilos Gram-negativos e Gram-positivos. Descongestionantes nasais e vasoconstritores ajudam a drenar os seios paranasais. A consulta precoce com um otorrinolaringologista é útil.

A maioria dos casos responde imediatamente aos antibióticos. Os que não o fazem podem necessitar de drenagem cirúrgica dos seios paranasais. A drenagem cirúrgica precoce está indicada na celulite pré-septal supurativa. A RM é útil para decidir quando e onde drenar um abscesso orbitário.

2. Mucormicose

Os pacientes diabéticos e imunocomprometidos têm propensão a desenvolver infecções fúngicas graves e geralmente fatais da órbita. Os micro-organismos são do grupo dos zigomicetos, que tendem a invadir os vasos e causar necrose isquêmica. Em geral, a infecção começa nos seios e acarreta erosão dentro da cavidade orbitária. Uma reação necrotizante destrói músculos, ossos e tecidos moles, quase sempre sem causar sinais evidentes de inflamação orbitária, mas com dor intensa, perda visual e oftalmoplegia graves e acometimento sistêmico. O exame do nariz e do palato revela caracteristicamente uma mucosa escura e necrótica, cujo esfregaço mostra hifas ramificadas largas.

Sem tratamento, a infecção gradualmente causa erosão dentro da cavidade craniana, resultando em meningite, abscesso e morte, geralmente em dias ou semanas. O tratamento é difícil e quase sempre inadequado, e consiste em correção da doença de base, combinada com debridamento cirúrgico e administração intravenosa e possivelmente local de anfotericina B.

LESÕES CÍSTICAS QUE ACOMETEM A ÓRBITA

1. Dermoide

Os dermoides não são neoplasias verdadeiras, mas coristomas benignos que surgem de tecido embrionário em geral não encontrado na órbita. Os dermoides orbitários surgem da superfície ectodérmica e em geral contêm estruturas epiteliais como ceratina, pelos e até mesmo dentes. A maioria é cística e preenchida com um líquido oleoso que pode desencadear uma reação inflamatória grave se for liberado na órbita. A maioria dos dermoides ocorre no quadrante temporal superior da órbita, mas eles também podem ocorrer em qualquer linha de sutura óssea.

As radiografias mostram um defeito ósseo arredondado pontiagudo à pressão de uma massa de crescimento lento afixada ao periósteo.

O **cisto epidermoide** é uma massa superficial cheia de ceratina, em geral perto da borda orbitária superior, podendo ser congênito ou pós-traumático. Em geral, sua excisão não é difícil.

Um **dermolipoma** é uma massa sólida de material gorduroso que ocorre abaixo da superfície conjuntival. O crescimento piloso na conjuntiva subjacente não é raro. Os dermolipomas em geral são muito mais largos do que aparentam, e sua excisão pode causar dano considerável a estruturas vitais. Se for necessário tratamento, costuma ser aconselhável a excisão limitada.

2. Mucocele sinusal

A proximidade entre a órbita e os seios paranasais pode acarretar invasão das paredes ósseas e extensão de um seio obstruído para a órbita. As mucoceles sinusais em geral manifestam-se por proptose não-axial progressiva. Radiografias simples costumam estabelecer o diagnóstico, mas pode haver necessidade de TC ou RM para

Fig. 13.5 TC de mucocele do seio etmoidal.

diferenciar uma mucocele sinusal de um cisto dermoide e definir a extensão da lesão (Fig. 13.5). Pode ser necessária assistência otolaringológica e neurocirúrgica para a remoção cirúrgica.

3. Meningocele

A erosão das meninges na cavidade orbitária através da deiscência congênita nas suturas ósseas cria uma massa cística cheia de líquido cerebroespinhal, conhecida como **meningocele**. Tanto o cérebro quanto as meninges costumam ser acometidos por uma **meningoencefalocele**. A massa flutuante resultante na órbita medial superior tipicamente aumenta com a manobra de Valsalva. A maioria dos casos manifesta-se ao nascimento, mas os que surgem do osso esfenoide podem não se manifestar até a adolescência.

ANORMALIDADES VASCULARES QUE ACOMETEM A ÓRBITA

1. Malformação arteriovenosa

As malformações arteriovenosas são causas incomuns de proptose. As anomalias venosas orbitárias (varizes) acarretam proptose intermitente, às vezes associada a dor e redução transitória da visão. Alguma proptose pode ser induzida com a manobra de Valsalva ou colocando-se a cabeça em uma posição pendente. Pode haver exacerbações devidas a hemorragia. A RM em geral é diagnóstica, e a venografia raramente é indicada.

A cirurgia é o único método de tratamento disponível, mas é difícil, com risco de comprometimento permanente da visão. É melhor não tratar a maioria dos casos, a menos que a visão esteja em risco.

2. Fístula sinusal arteriocarotideocavernosa

É fácil diagnosticar as fístulas sinusais arteriocarotideocavernosas com conexões de alto fluxo. Embora às vezes ocorram espontaneamente, em geral ocorrem após traumatismo. Os sinais físicos incluem congestão grave e quemose, com proptose pulsátil e um sopro alto.

Os desvios (*shunts*) de baixo fluxo (fístula sinusal carotideocavernosa dural) em geral são espontâneos, associados mais comumente a diabetes e a hipertensão arterial sistêmica, e na maioria dos casos são diagnosticados erroneamente. Congestão leve, ingurgitamento venoso e arterialização, pressão intraocular elevada, proptose discreta e um sopro leve são as características habituais. O diagnóstico é estabelecido pela RM contrastada ou pela angiografia por subtração e, quando necessário, o tratamento é a embolização intra-arterial seletiva ou transvenosa. Muitas se resolvem espontaneamente.

TUMORES ORBITÁRIOS PRIMÁRIOS

HEMANGIOMA CAPILAR

Os hemangiomas capilares são tumores benignos comuns que às vezes envolvem as pálpebras e a órbita (Fig. 13.6). As lesões superficiais são avermelhadas (nevo morango) e as profundas são mais azuladas. Mais de 90% tornam-se aparentes antes dos 6 meses de vida. Tendem a crescer com rapidez no primeiro ano de vida e regridem lentamente por 6 a 7 anos. Lesões dentro da órbita podem causar estrabismo ou proptose. O acometimento das pálpebras pode induzir astigmatismo ou ocluir a visão, resultando em ambliopia.

Lesões superficiais pequenas não requerem tratamento, sendo melhor deixar que regridam espontaneamente. Lesões orbitárias profundas em geral estão associadas a morbidade significativa, com ou sem tratamento. Entretanto, o dilema mais comum é a lesão palpebral de crescimento rápido em uma criança na fase pré-verbal. Os pais

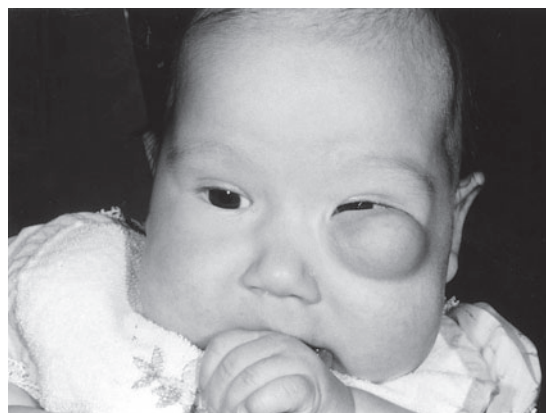



Fig. 13.6 Hemangioma capilar.

não gostam de esperar a regressão espontânea e pleiteiam o tratamento, mesmo sem ameaça de ambliopia. Observou-se que o uso intralesional de corticosteroides de liberação prolongada é eficaz em muitos casos, razão pela qual passou a ser o método de escolha para tratamento na maioria dos casos. Acredita-se que os corticosteroides tenham um efeito antiangiogênico que inibe a proliferação capilar e induz constrição vascular.

Outras formas de tratamento são menos efetivas, mas às vezes necessárias. Elas incluem compressão prolongada, corticosteroides sistêmicos, agentes esclerosantes, crioterapia, cirurgia a *laser*, radiação e ressecção cirúrgica.

HEMANGIOMA CAVERNOSO (FIG. 13.7)

Os hemangiomas cavernosos são benignos, de crescimento lento e, em geral, tornam-se sintomáticos na meia-idade. São mais comuns nas mulheres. Na maioria dos casos, situam-se dentro do cone muscular, causando proptose axial, hipermetropia e, muitas vezes, pregas coroidais. Ao contrário dos hemangiomas capilares, não tendem a regressão espontânea. A excisão cirúrgica costuma ser bem-sucedida e está indicada se o paciente for sintomático.

LINFANGIOMA

Nos estágios iniciais, o linfangioma pode ser muito semelhante ao hemangioma, mesmo à histopatologia, de modo que alguns autores sugeriram que tem uma origem primariamente venosa. Ambos em geral começam na infância, embora o linfangioma possa manifestar-se mais tardiamente no decorrer da vida. O linfangioma não regride e caracteriza-se por hemorragia intermitente e agravamento gradual. Cistos sanguíneos grandes podem causar proptose e diplopia, sendo necessária a sua evacuação.

O tumor geralmente é multifocal e, com frequência, ocorre no palato mole e em outras áreas da face, bem como na órbita. Ao exame histológico, consiste em grandes canais cheios de líquido e folículos linfoides. O tratamento pode ser para descompressão aguda de um cisto sanguíneo hemorrágico ou erradicação do tumor. A aspiração de sangue com agulha ou a extirpação de um cisto podem ser temporariamente efetivas. Agentes esclerosantes às vezes são úteis. A excisão do tumor por qualquer método quase nunca é satisfatória. O risco de ambliopia é semelhante ao associado ao hemangioma capilar.

A

B

Fig. 13.7 Hemangioma cavernoso **(setas)** da órbita direita, conforme demonstrado à TC **(A)** e à RM **(B)**. O lado esquerdo mostra o aspecto de uma órbita e um globo ocular normais. (Cortesia de D. Char.)

RABDOMIOSSARCOMA (FIG. 13.8)

É o tumor maligno primário da órbita mais comum na infância, manifestando-se antes dos 10 anos de idade e com crescimento rápido característico. O tumor pode destruir o osso orbitário adjacente e disseminar-se para o cérebro. A combinação de radiação externa de alta voltagem e quimioterapia melhorou a taxa de sobrevida desses pacientes, de menos de 50%, quando se recorria à exenteração, para 90% atualmente.

NEUROFIBROMA

A neurofibromatose tipo 1 (doença de Recklinghausen) é herdada como um traço autossômico dominante. O gene responsável fica no cromossomo 17. Os neurofibromas plexiformes são característicos e podem distorcer as pálpebras (Fig. 13.9) e a órbita. A presença de nódulos de Lisch na íris e manchas cutâneas café-com-leite ajudam a confirmar o diagnóstico. O osso esfenoide costuma ser defeituoso; o defeito orbitário associado pode resultar em exoftalmia ou enoftalmia pulsátil. Os gliomas do nervo óptico induzem sinais (proptose) e sintomas (perda visual) em 5% dos indivíduos acometidos; os exames de imagem têm mostrado que muito mais pacientes apresentam gliomas assintomáticos do nervo óptico. Alguns desses

Fig. 13.8 Rabdomiossarcoma.

pacientes também desenvolvem meningiomas e, raramente, tumores periféricos malignos da bainha nervosa.

GLIOMA DO NERVO ÓPTICO

Aproximadamente 75% dos gliomas sintomáticos do nervo óptico manifestam-se antes dos 10 anos de idade. Vinte e cinco a 50% estão associados a neurofibromatose tipo 1. Esses são astrocitomas de baixo grau. Aqueles anteriores ao quiasma óptico comportam-se de forma benigna e podem regredir espontaneamente; aqueles no quiasma óptico e posteriores ao mesmo podem ser mais agressivos. Perda visual e atrofia óptica são os sinais mais comuns. Ocorre proptose se o tumor estiver na órbita.

O tratamento é controverso. Não há estatísticas definitivas que indiquem uma forma de tratamento aplicável a todos os casos. Há quem acredite que esses tumores não precisam de tratamento, enquanto outros defendem que há necessidade de ressecção cirúrgica, radioterapia ou quimioterapia. Se o crescimento tumoral progressivo e a perda visual puderem ser documentados com clareza, em geral a radioterapia é efetiva para estabilizar ou mesmo melhorar a visão. Há risco de dano secundário ao sistema nervoso central, de modo que a quimioterapia é defendida como a melhor opção, mas são poucos os dados de acompanhamento por longo prazo. Em olhos amauróticos com proptose acentuada, a aparência estética do paciente em geral pode ser melhorada por exérese do tumor através de uma orbitotomia lateral.

TUMORES DA GLÂNDULA LACRIMAL

Cerca de 50% das massas observadas na glândula lacrimal são tumores epiteliais, metade deles, maligna. Massas inflamatórias e tumores linfoproliferativos compreendem os outros 50%. O tumor epitelial mais comum é o adenoma pleomórfico (tumor misto benigno). Esses tumores devem ser retirados — sem a realização de biopsia — devido à sua propensão a recorrência e transformação maligna.

Fig. 13.9 Neurofibroma plexiforme da pálpebra superior na neurofibromatose tipo 1.

Suspeita-se de um tumor maligno da glândula lacrimal quando o paciente chega com dor e alterações ósseas destrutivas evidentes em radiografias. Deve-se fazer biopsia através da pálpebra para evitar a semeadura do tumor na órbita. A exenteração da órbita com osteotomia é necessária se houver chance de sobrevida. Mesmo com o tratamento radical, o prognóstico é ruim.

LINFOMA

Os tumores linfomatosos da órbita são divididos em linfomas malignos e hiperplasia linfoide reativa, ou pseudolinfoma. Técnicas imunológicas e de hibridização do DNA podem ajudar o patologista a determinar se uma lesão é uma proliferação monoclonal (e presumivelmente maligna) ou policlonal benigna. Contudo, os linfomas malignos podem apresentar lesões reativas benignas associadas, as lesões policlonais benignas podem ter pequenos clones de linfócitos B, e os tumores monoclonais, em geral, permanecem localizados e comportam-se de forma benigna.

O diagnóstico diferencial inclui infecção orbitária e pseudotumor, com ou sem vasculite sistêmica. A dor é mais comum nos processos inflamatórios benignos do que nos tumores malignos.

O prognóstico tanto de proliferações linfoides policlonais benignas como de lesões monoclonais de células B bem diferenciadas é excelente. Se a doença estiver limitada à órbita, o tratamento tanto de lesões monoclonais como policlonais é com radiação. Em um estudo, somente 13% dos pacientes sem doença sistêmica após 6 meses desenvolveram lesões linfomatosas não-oculares.

HISTIOCITOSE

A proliferação de células de Langerhans com grânulos citoplasmáticos característicos compreende um espectro de doença que inclui o que antigamente era classificado como granuloma eosinofílico uni ou multifocal, doença de Hand-Schüller-Christian (lesão craniana lítica multifocal, proptose e diabetes insípido) e doença de Letterer-Siwe (acometimento cutâneo, visceral e de linfonodos). Quanto mais nova for a criança na época do diagnóstico, maior a chance de doença multifocal.

As lesões orbitárias podem ser tratadas com curetagem cirúrgica, injeções de corticosteroides ou radiação de baixa dose.

TUMORES METASTÁTICOS

Os tumores metastáticos alcançam a órbita por disseminação hematogênica, pois esta não tem vasos linfáticos. As metástases em geral vêm da mama em mulheres

e do pulmão em homens. Em crianças, o tumor metastático mais comum é o neuroblastoma, em geral associado a hemorragia periocular espontânea à medida que o tumor em crescimento rápido torna-se necrótico. Os tumores metastáticos são muito mais comuns na coroide do que na órbita, provavelmente devido à natureza do suprimento sanguíneo.

Muitos tumores orbitários metastáticos respondem à radiação, alguns à quimioterapia. Pequenos tumores localizados sintomáticos às vezes podem ser retirados completa ou parcialmente. Neuroblastomas em crianças com menos de 11 meses de vida têm um prognóstico relativamente bom. Adultos com tumores metastáticos na órbita têm uma expectativa de vida muito limitada.

TUMORES SECUNDÁRIOS

Os carcinomas basocelulares, espinocelulares e de glândulas sebáceas podem disseminar-se localmente para a parte anterior da órbita. Os carcinomas nasofaríngeos — mais comumente do seio maxilar — e meningiomas invadem a parte posterior da órbita.

REFERÊNCIAS

Ahuja R *et al*: Orbital dermoids in children. Semin Ophthalmol 2006;21:207. [PMID: 16912019]

Ajaiyeoba A *et al*: Clinicopathologic, ophthalmic, visual profiles and management of mucoceles in blacks. J Natl Med Assoc 2006; 98:63. [PMID: 16532980]

Ansari SA *et al*: Pathology and imaging of the lacrimal drainage system. Neuroimaging Clin N Am 2005;15:221. [PMID: 15927869]

Bardenstein DS: Ocular adnexal lymphoma: Classification, clinical disease, and molecular biology. Ophthalmol Clin North Am 2005; 18:187. [PMID: 15763204]

Bartalena L *et al*: An update on medical management of Graves' ophthalmopathy. J Endocrinol Invest 2005;28:469. [PMID: 16075933]

Bron AJ *et al* (eds): *Wolff's Anatomy of the Eye and Orbit,* 8th ed. Chapman & Hall, 1997.

de Keizer R: Carotid-cavernous and orbital arteriovenous fistulas: Ocular features, diagnostic and hemodynamic considerations in relation to visual impairment and morbidity. Orbit 2003;22:121. [PMID: 12789591]

Ebner R *et al*: Treatment of thyroid associated ophthalmopathy with periocular injections of triamcinolone. Br J Ophthalmol 2004;88:1380. [PMID: 15489477]

Greenberg RN *et al*: Zygomycosis (mucormycosis): Emerging clinical importance and new treatments. Curr Opin Infect Dis 2004; 17:517. [PMID: 15640705]

Hargrove RN *et al*: Indications for orbital exenteration in mucormycosis. Ophthal Plast Reconstr Surg 2006;22:286. [PMID: 16855502]

Howe L *et al*: Guidelines for the management of periorbital cellulitis/ abscess. Clin Otolaryngol 2004;29:725. [PMID: 15533168]

Kahaly GJ *et al*: Randomized, single blind trial of intravenous versus oral steroid monotherapy in Graves' orbitopathy. Clin Endocrinol Metab 2005;90:5234. [PMID: 15998777]

Kim JM *et al*: The relation of Graves' ophthalmopathy to circulating thyroid hormone status. Br J Ophthalmol 2004;88:72. [PMID: 14693778]

Mahr MA *et al*: Inflammatory orbital pseudotumor with extension beyond the orbit. Am J Ophthalmol 2004;138:396. [PMID: 15364221]

Marcocci C *et al*: Comparison of the effectiveness and tolerability of intravenous or oral glucocorticoids associated with orbital radiotherapy in the management of severe Graves' ophthalmopathy: Results of a prospective, single-blind, randomized study. J Clin Endocrinol Metab 2001;86:3562. PMID: 11502779

Nageswaran S *et al*: Orbital cellulitis in children. Pediatr Infect Dis J 2006;25:695. [PMID: 16874168]

O'Keefe M *et al*: Capillary haemangioma of the eyelids and orbit: A clinical review of the safety and efficacy of intralesional steroid. Acta Ophthalmol Scand 2003;81:294. [PMID: 12780411]

Opocher E *et al*: Prognostic factors for progression of childhood optic pathway glioma: A systematic review. Eur J Cancer 2006;42:1807. [PMID: 16809032]

Pakrou N *et al*: Wegener's granulomatosis: Ophthalmic manifestations and management. Semin Arthritis Rheum 2006;35:284. [PMID: 16616151]

Ringer AJ *et al*: Carotid cavernous fistulas: Anatomy, classification, and treatment. Neurosurg Clin N Am 2005;16:279. [PMID: 15694161]

Rootman J. Vascular malformations of the orbit: Hemodynamic concepts. Orbit 2003;22:103. [PMID: 12789590]

Schwartz SR *et al*: Risk factors for amblyopia in children with capillary hemangiomas of the eyelids and orbit. J AAPOS 2006;10:262. [PMID: 16814181]

Scheuerle AF *et al*: Treatment and long-term outcome of patients with orbital cavernomas. Am J Ophthalmol 2004;138:237. [PMID: 15289133]

Shields JA *et al*: Cancer metastatic to the orbit: The 2000 Robert M. Curts Lecture. Ophthal Plast Reconstr Surg 2001;17:346. [PMID: 11642491]

Shields JA *et al*: Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, part 1. Ophthalmology 2004;111:997. [PMID: 15121380]

Shields JA *et al*: Orbital cysts of childhood: Classification, clinical features, and management. Surv Ophthalmol 2004;49:281. [PMID: 15110666]

Shields JA *et al*: Review: Primary epithelial malignancies of the lacrimal gland. The 2003 Ramon L. Font lecture. Ophthal Plast Reconstr Surg 2004;20:10. [PMID: 14752304]

Sylvester CL *et al*: Optic-nerve gliomas, chiasmal gliomas and neurofibromatosis type 1. Curr Opin Ophthalmol 2006;17:7. [PMID: 16436918]

Verity DH *et al*: Natural history of periocular capillary haemangiomas: Changes in internal blood velocity and lesion volume. Eye 2006;20:1228. [PMID: 17019424]

Wakelkamp IM *et al*: Surgical or medical decompression as a first-line treatment of optic neuropathy in Graves' ophthalmopathy? A randomized controlled trial. Clin Endocrinol 2005;63:323. [PMID: 16117821]

Wang TJ *et al*: Clinical manifestations and management of orbital mucoceles: The role of ophthalmologists. Jpn J Ophthalmol 2005; 49:239. [PMID: 15944832]

Woo TL *et al*: Australasian orbital and adnexal Wegener's granulomatosis. Ophthalmology 2001;108:1535. [PMID: 11535446]

Neuro-oftalmologia 14

Paul Riordan-Eva, FRCS, FRCOphth e William F. Hoyt, MD

Conforme demonstra sua origem embriológica comum, a retina e as vias visuais anteriores (nervo óptico, quiasma óptico e trato óptico) são partes integrantes do encéfalo, constituindo uma parcela substancial da estimulação sensorial total. Com frequência, fornecem indícios diagnósticos importantes de distúrbios do sistema nervoso central. As doenças intracranianas frequentemente causam distúrbios visuais em virtude da destruição ou compressão de alguma parte das vias ópticas. O III, IV e VI nervos cranianos, que controlam os movimentos oculares, podem estar implicados, e o V e VII nervos também estão intimamente associados à função ocular.

A VIA VISUAL SENSORIAL

Revisão topográfica (Figs. 14.1 e 14.2)

O II nervo craniano é responsável pelo sentido especial da visão. A luz é detectada pelos cones e bastonetes da retina, que pode ser considerada o órgão final sensorial especial da visão. Os corpos celulares desses receptores estendem processos que realizam sinapse com as células bipolares, o segundo neurônio da via visual. As células bipolares, por sua vez, realizam sinapse com as células ganglionares retinianas. Os axônios das células ganglionares compreendem a camada de fibras nervosas da retina e convergem formando o nervo óptico. O nervo emerge do dorso do globo ocular e segue posteriormente dentro do cone muscular para penetrar na cavidade craniana através do canal óptico.

Na cavidade intracraniana, os dois nervos ópticos se unem para formar o quiasma óptico (Fig. 14.1). No quiasma, mais de metade das fibras (aquelas da metade nasal da retina) decussam e juntam-se às fibras temporais não cruzadas do nervo contralateral, formando os tratos ópticos. Cada trato óptico contorna o pedúnculo cerebral a caminho do núcleo geniculado lateral, onde realizará sinapse. Assim, todas as fibras que recebem impulsos do hemicampo direito de cada olho constituem o trato óptico esquerdo e projetam-se para o hemisfério cerebral esquerdo. Do mesmo modo, os hemicampos esquerdos projetam-se para o hemisfério cerebral direito. Cerca de 20% das fibras do trato óptico servem à função pupilar. Tais fibras deixam o trato anteriormente ao núcleo e passam através do braço do colículo superior para o núcleo pré-tectal do mesencéfalo. As demais fibras fazem sinapse no núcleo geniculado lateral. Os corpos celulares dessa estrutura dão origem ao trato geniculocalcarino. Esse trato atravessa o ramo posterior da cápsula interna e, então, abre-se nas radiações ópticas que percorrem partes dos lobos temporal e parietal a caminho do córtex occipital (calcarino, estriado ou córtex visual primário).

Análise dos campos visuais na localização de lesões nas vias visuais

Na prática clínica, as lesões nas vias visuais podem ser localizadas através do exame dos campos visuais centrais e periféricos. A técnica (perimetria) é descrita no Cap. 2.

A Fig. 14.3 mostra os tipos de defeitos campimétricos causados por lesões em diferentes localizações da via. Lesões anteriores ao quiasma (da retina ou do nervo óptico) causam defeitos de campo unilaterais; lesões em qualquer ponto da via visual posterior ao quiasma causam defeitos homônimos contralaterais. Lesões quiasmáticas geralmente causam defeitos bitemporais.

Inúmeros isópteros (objetos de teste de tamanhos diferentes) devem ser utilizados a fim de se avaliarem os defeitos minuciosamente. Um defeito de campo com borda em declive (*i. e.*, defeito de campo maior para um objeto de teste menor ou colorido em vez de um objeto branco) sugere edema ou compressão. As lesões isquêmicas ou vasculares tendem a produzir defeitos de campo com bordas íngremes (*i. e.*, o defeito tem o mesmo tamanho, independentemente do tamanho ou da cor do objeto de teste utilizado).

Outra generalização importante é que, quanto mais congruentes forem os defeitos de campo homônimos (*i. e.*, mais semelhantes os defeitos em tamanho, forma e localização nos hemicampos correspondentes dos dois olhos), mais posterior será a localização da lesão na via visual. Uma lesão na região occipital tende a causar defeitos idênticos nos dois campos, enquanto as lesões do trato óptico geram defeitos de campo homônimos incongruentes (diferentes).

Em especial nas lesões do córtex occipital, onde o campo central é representado posteriormente e o campo superior inferiormente (Fig. 14.4), há correlação entre o defeito de campo visual e a localização da lesão. Devido ao suprimento vascular duplo do lobo occipital — da circulação cerebral média e posterior —, os infartos occipitais podem poupar ou lesionar o polo occipital, o que leva a preservação ou perda do campo central no lado da hemianopsia, sendo a

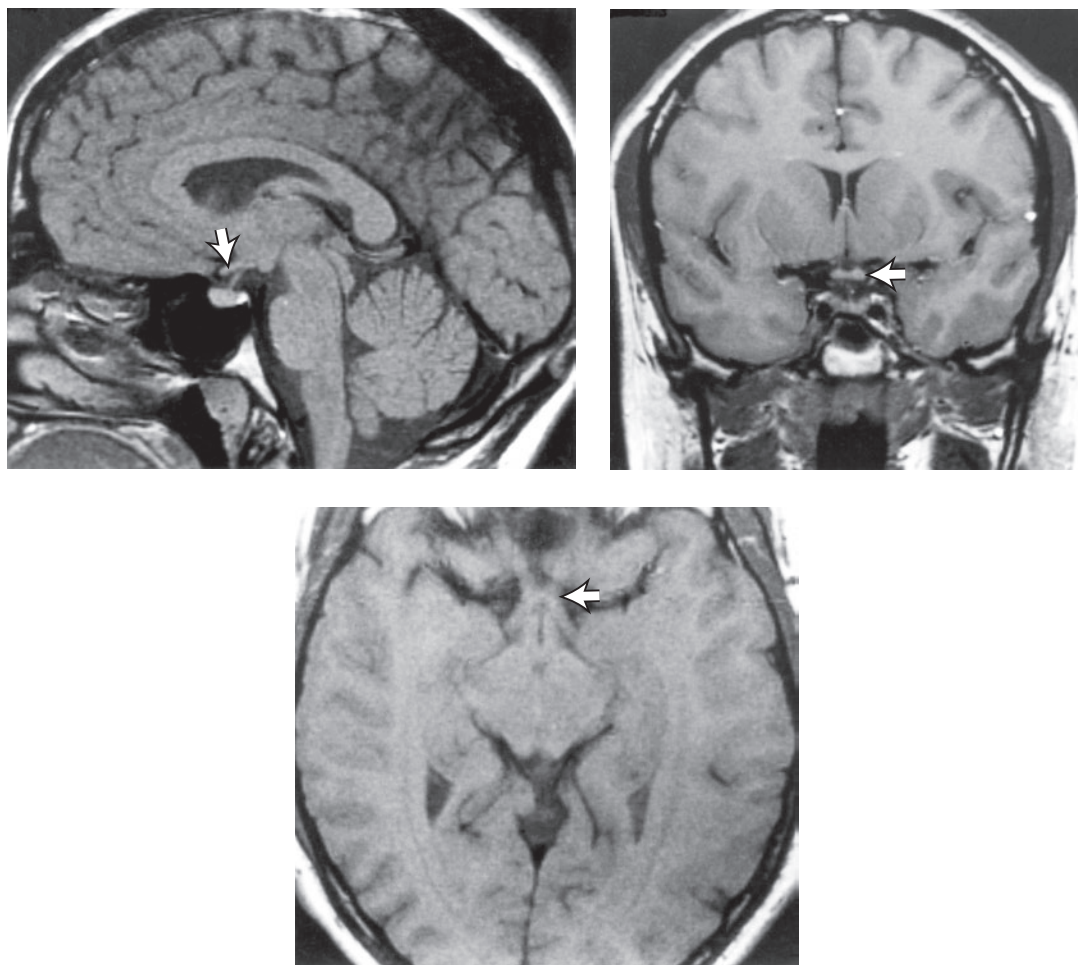



Fig. 14.1 Ressonância magnética (RM) de crânio normal em cortes sagital (**acima, à esquerda**), coronal (**acima, à direita**) e axial (**embaixo, à esquerda**). As setas brancas indicam o quiasma.

primeira possibilidade denominada preservação macular (Fig. 14.5). As lesões occipitais também podem produzir o fenômeno de visão residual, no qual respostas ao movimento, por exemplo, podem ser demonstráveis no campo hemianóptico na ausência de visão de figuras.

Uma hemianopsia homônima completa, seja qual for o local da lesão, ainda deve ter acuidade visual preservada nos dois olhos, uma vez que a função macular estará presente no campo visual residual.

O NERVO ÓPTICO

Uma grande variedade de doenças afeta o nervo óptico (Quadro 14.1). As manifestações clínicas particularmente sugestivas de doença do nervo óptico são defeito pupilar aferente, visão em cores deficiente e alterações do disco óptico. É importante lembrar que o disco óptico pode estar normal nos estágios iniciais de uma doença que afeta o nervo óptico retrobulbar, particularmente nos casos de compressão por uma lesão intracraniana, mesmo quando já houver uma importante perda da acuidade e do campo visual. Os axônios podem perder sua função muito tempo antes de se tornarem atróficos.

O edema de disco óptico ocorre predominantemente nas doenças que acometem diretamente a parte anterior do nervo óptico, mas também acompanha a hipertensão intracraniana e a compressão do nervo óptico intraorbitário. O edema de disco óptico pode ser um sinal clínico crucial, como no diagnóstico de neuropatia óptica isquêmica anterior, na qual deve estar presente edema de

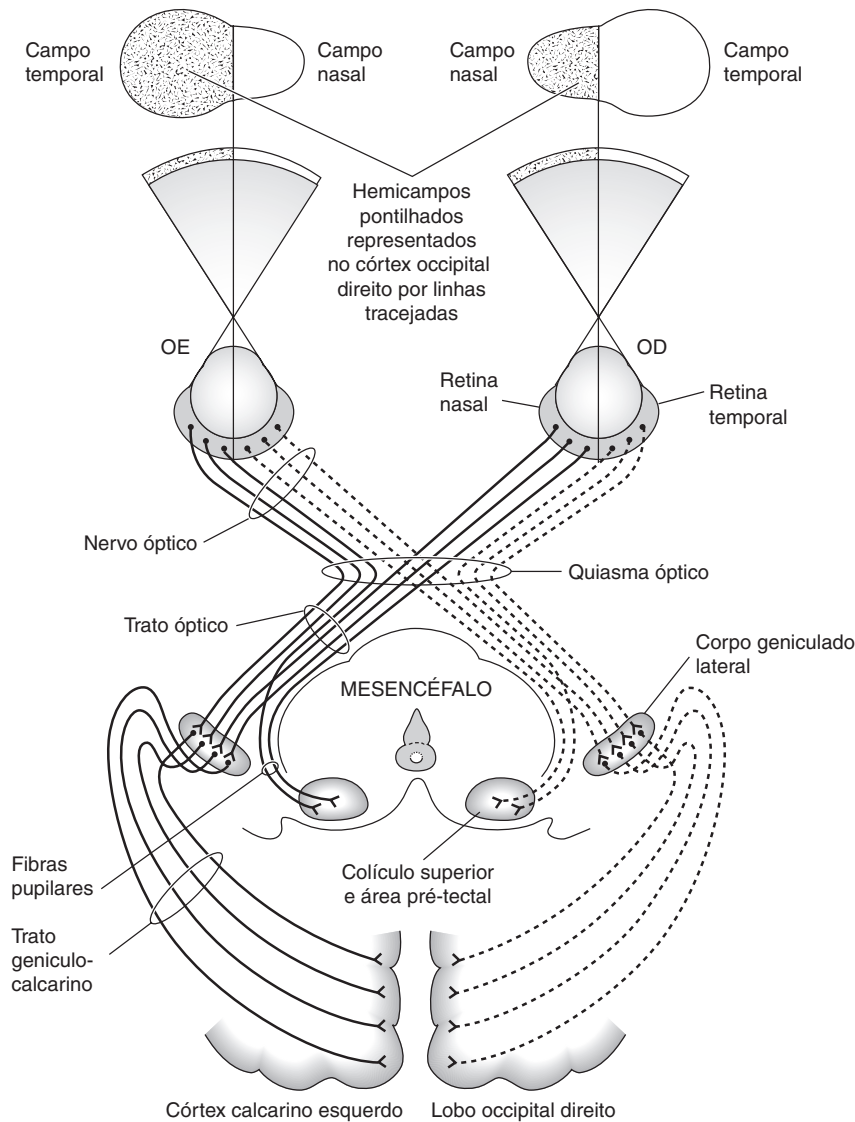



Fig. 14.2 As vias ópticas. As linhas tracejadas representam fibras nervosas que conduzem impulsos visuais e pupilares aferentes da metade esquerda do campo visual.

disco óptico no estágio agudo para que o diagnóstico seja definido com base em critérios clínicos. Oclusão da veia central da retina, hipotonia ocular e inflamação intraocular podem produzir edema do disco óptico, gerando a falsa impressão de doença do nervo óptico.

A atrofia óptica (Fig. 14.6) é uma resposta inespecífica a lesão do nervo óptico por qualquer causa. Como o nervo óptico consiste em axônios das células ganglionares da retina, a atrofia óptica pode ser consequência de doenças retinianas primárias, como retinose pigmentar ou oclusão da artéria central da retina. A escavação da cabeça do nervo óptico (disco óptico em forma de taça) geralmente é um sinal de neuropatia óptica glaucomatosa, mas pode acompanhar qualquer causa de atrofia óptica. Palidez segmentar e vasos sanguíneos retinianos atenuados são muitas vezes consequência de neuropatia óptica isquêmica anterior. As neuropatias ópticas hereditárias em geral produzem palidez do disco segmentar temporal bilateral, com perda preferencial dos axônios papilomaculares. Exsudatos peripapilares acompanham o edema do disco

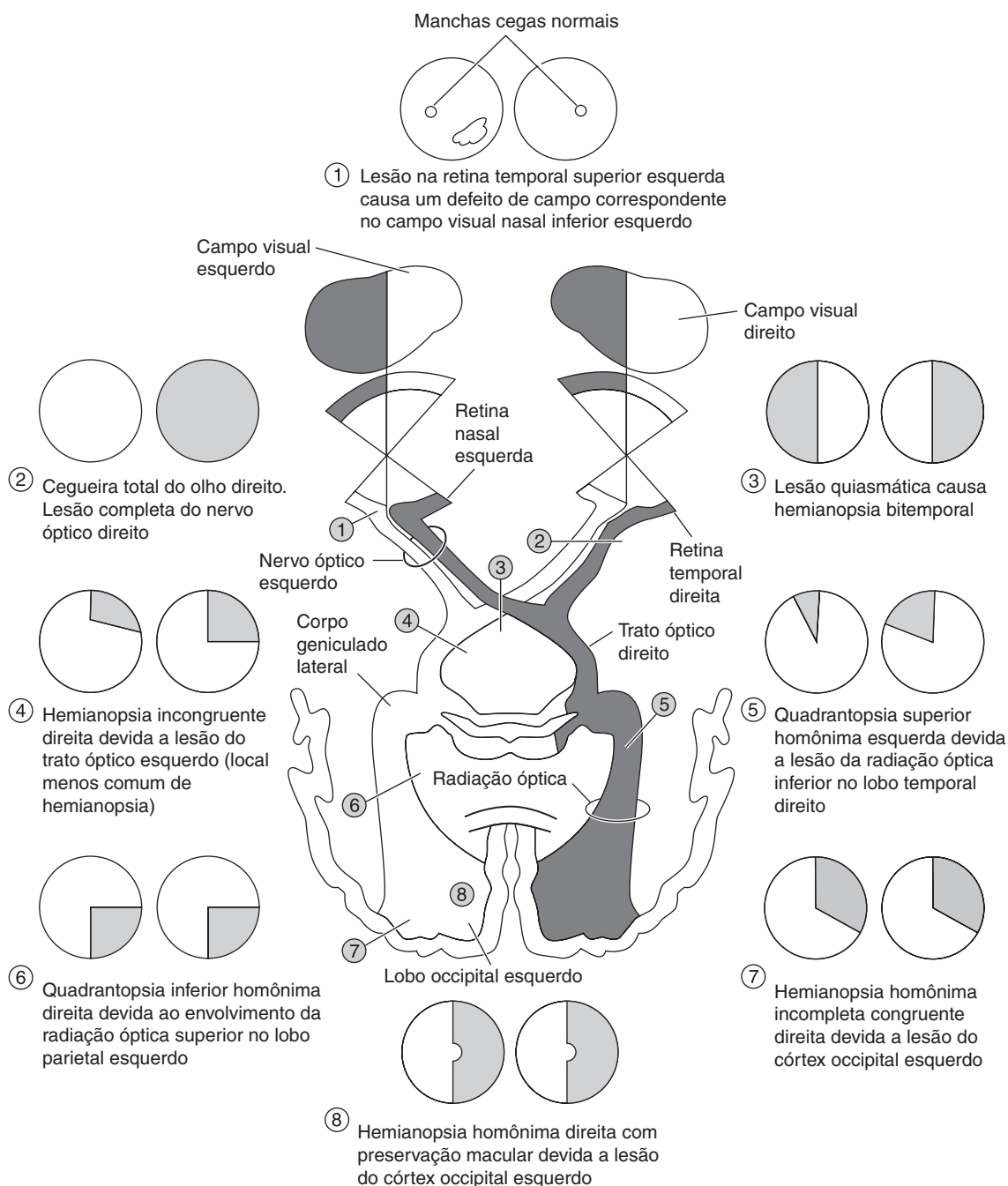



Fig. 14.3 Defeitos de campo visual secundários a diferentes lesões das vias ópticas.

óptico decorrente de papilite, neuropatia óptica isquêmica ou papiledema. (O termo "neurorretinite" para a combinação de edema de disco óptico e exsudatos retinianos, incluindo estrela macular, é uma denominação errônea, pois não há inflamação da retina, e os exsudatos são uma resposta à doença do nervo óptico anterior. Isso pode ocorrer na desmielinização e em outros tipos de neurite óptica, neuropatia óptica isquêmica anterior e

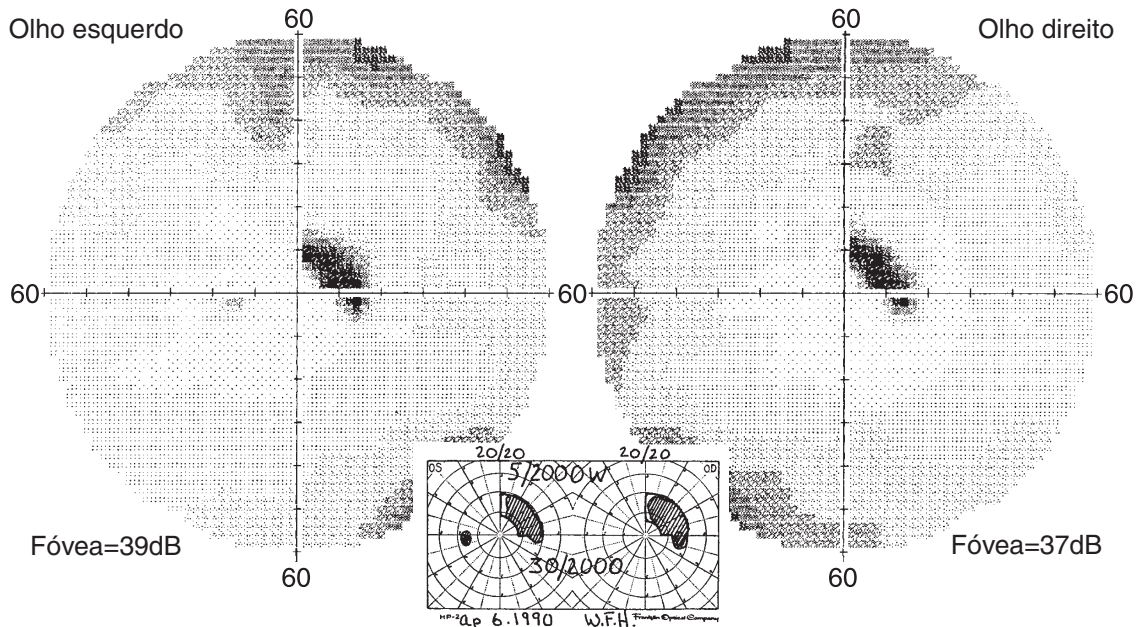



Fig. 14.4 Abscesso do lobo occipital. **Acima:** perimetria automatizada e exame em tela tangente mostram escotoma paracentral congruente e homônimo nos campos visuais superiores direitos. **Embaixo:** RM parassagital mostra lesão envolvendo o córtex calcarino inferior esquerdo. (Reproduzido, com autorização, de Horton JC *et al.*: The representation of the visual field in human striate cortex. A revision of the classic Holmes map. Arch Ophthalmol 1991;109:816.)

papiledema. O termo "neurorretinite" será aplicado mais adequadamente se houver inflamação verdadeira da retina e do nervo óptico [Fig. 14.7].) Outros sinais clínicos indicativos de edema de disco prévio são gliose e atrofia peripapilares, pregas coriorretinianas e enrugamento da membrana limitante interna.

Em geral, existe correlação entre o grau de palidez do disco óptico e a perda de acuidade, do campo visual, da visão em cores e das respostas pupilares, mas a relação varia de acordo com a doença de base. A principal exceção a essa regra é a neuropatia óptica compressiva, na qual a palidez do disco óptico geralmente é uma manifestação tardia.

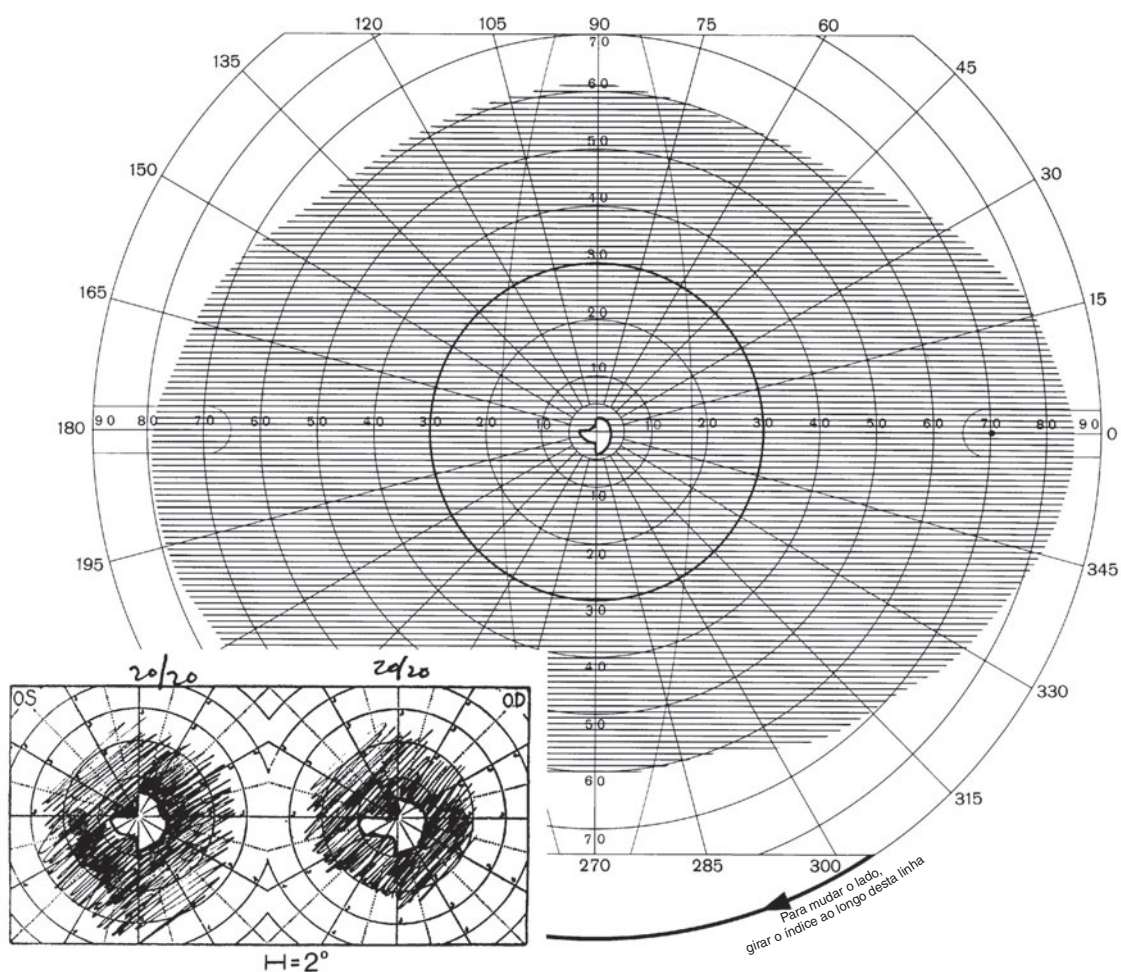



Fig. 14.5 Infarto occipital bilateral com preservação macular bilateral. **Acima:** exame em tela tangente e campos visuais de Goldmann superpostos de ambos os olhos mostram hemianopsia homônima bilateral com preservação macular, maior no hemicampo direito. **Embaixo:** RM axial mostra preservação dos polos occipitais. (Reproduzido, com autorização, de Horton JC *et al.*: The representation of the visual field in human striate córtex: A revision of the classic Holmes map. Arch Ophthalmol 1991;109:816.)

Quadro 14.1 Classificação etiológica das doenças do nervo óptico

Inflamatórias (neurite óptica)
- Desmielinizante
  - Idiopática
  - Esclerose múltipla
  - Neuromielite óptica (doença de Devic)
- Imunológicas
  - Neurite óptica pós-viral (sarampo, caxumba, varicela, *influenza*, mononucleose infecciosa)
  - Neurite óptica pós-imunização
  - Encefalomielite disseminada aguda
  - Polineuropatia idiopática aguda (síndrome de Guillain-Barré)
  - Lúpus eritematoso sistêmico
- Infecções diretas
  - Herpes-zoster, sífilis, tuberculose, criptococose, citomegalovírus
- Neuropatia óptica granulomatosa
  - Sarcoidose
  - Idiopática
- Doença inflamatória contínua
  - Inflamação intraocular
  - Doenças orbitárias
  - Sinusopatia, incluindo mucormicose
  - Doenças intracranianas: meningite, encefalite

Vasculares (neuropatia óptica isquêmica)
- Neuropatia óptica isquêmica anterior não-arterítica
- Arterite de células gigantes (neuropatia óptica isquêmica anterior arterítica)
- Vasculites sistêmicas: lúpus eritematoso sistêmico, síndrome de anticorpos antifosfolipídios, poliarterite nodosa, vasculite de Churg-Strauss, síndrome de Sjögren, doença de Takayasu
- Enxaqueca
- Distúrbios hereditários da coagulação: deficiência de proteína C, deficiência de proteína S, deficiência de antitrombina III, resistência à proteína C ativada (mutação do fator V de Leiden)
- Papilopatia diabética
- Neuropatia óptica por radiação
- Perda sanguínea maciça súbita (p. ex., úlcera péptica hemorrágica)

Hipertensão intracraniana (papiledema)
- Massa intracraniana: tumor cerebral, abscesso, hematoma subdural
- Malformação arteriovenosa
- Hemorragia subaracnóidea
- Meningite ou encefalite
- Hidrocefalia adquirida
- Pseudotumor cerebral
  - Oclusão de seio venoso cerebral
  - Pseudotumor cerebral secundário: contraceptivos orais, tetraciclinas, corticoterapia, retirada de esteroides, hipervitaminose A, uremia, hipoparatireoidismo, insuficiência respiratória
  - Hipertensão intracraniana idiopática
- Tumor da medula espinhal
- Polineuropatia idiopática aguda (síndrome de Guillain-Barré)
- Mucopolissacaridose
- Craniossinostose

Compressão do nervo óptico
- Doenças intracranianas: meningioma, adenoma hipofisário, craniofaringioma, aneurisma da carótida interna supraclinoide, carcinomatose meníngea, meningite basal
- Doenças orbitárias: doença ocular tireóidea, doença inflamatória orbitária idiopática, neoplasia orbitária, abscesso orbitário
- Meningioma da bainha do nervo óptico

Nutricionais e tóxicas
- Deficiências de vitaminas: de vitamina B_{12}, de vitamina B_1 (tiamina), de folato
- Ambliopia tabaco-álcool
- Metais pesados: chumbo, tálio, arsênio
- Fármacos: etambutol, isoniazida, rifampicina, dissulfiram, quinina, cloranfenicol, amiodarona, digitálicos, carmustina, fluoruracila, vincristina, hidroxiquinolinas halogenadas (p. ex., iodocloridroxiquina, diiodo-hidroxiquina), hexaclorofeno, penicilamina, barbitúricos
- Substâncias químicas: metanol, etilenoglicol

Traumatismo
- Lesão direta do nervo óptico
- Lesão indireta do nervo óptico
- Avulsão do nervo óptico

Atrofia óptica hereditária
- Neuropatia óptica hereditária de Leber (herança mitocondrial)
- Atrofia óptica hereditária autossômica
  - Atrofia óptica autossômica dominante (juvenil)
  - Atrofia óptica autossômica recessiva (infantil)
  - Síndrome de Wolfram (DIDMAOS: diabetes insípido, diabetes melito, atrofia óptica e surdez)
- Doenças neurodegenerativas hereditárias
  - Ataxia espinocerebelar hereditária (ataxia de Friedreich)
  - Neuropatia motora e sensorial hereditária (doença de Charcot-Marie-Tooth)
  - Distúrbios de depósito lisossômico

Infiltração neoplásica
- Glioma, leucemia, linfoma, carcinomatose meníngea, hamartoma astrocitário, melanocitoma, hemangioma

Anormalidades do nervo óptico
- Hipoplasia
- Displasia (incluindo a "síndrome de *morning glory*", coloboma e *pit* de disco óptico)
- Discos tiltados, incluindo *situs inversus* e crescentes esclerais
- Megalopapila
- Fibras nervosas mielinizadas
- Sistema hialoide persistente
- Alças vasculares pré-papilares
- Drusas da cabeça do nervo óptico
- Pseudopapiledema hipermetrópico

Neuropatia óptica glaucomatosa (ver o Cap. 11: Glaucoma)

Atrofia óptica secundária a doenças retinianas

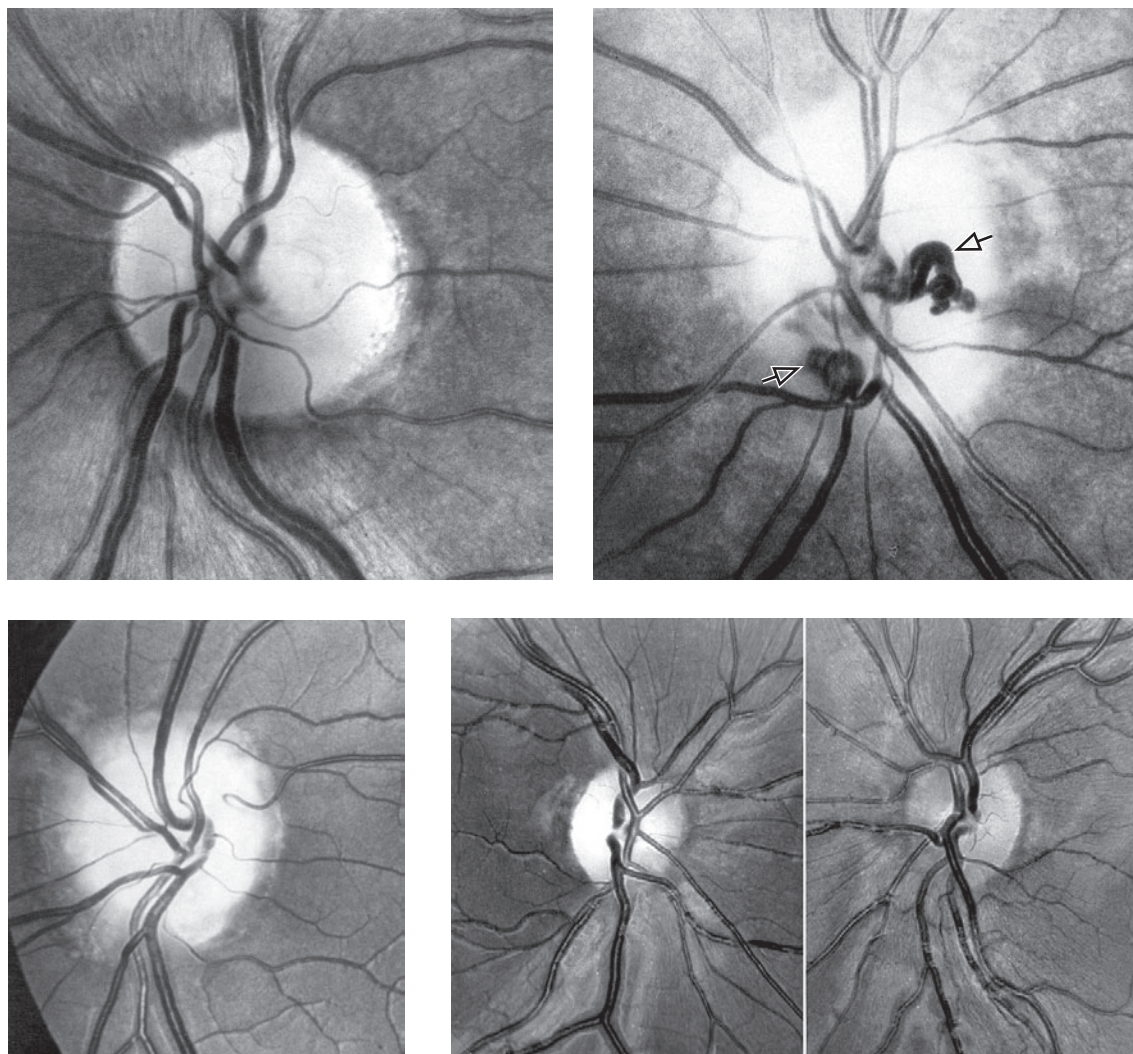



Fig. 14.6 Exemplos de atrofia óptica. **Acima, à esquerda:** atrofia óptica primária decorrente de ambliopia nutricional. **Acima, à direita:** atrofia óptica secundária com colaterais retinocoroides (**setas**) devidos a meningioma da bainha do nervo óptico. **Embaixo, à esquerda:** atrofia óptica com drusas de disco óptico. **Embaixo, à direita:** palidez (atrofia) do disco óptico direito devida a compressão nervosa por meningioma esfenoidal. O disco esquerdo é normal.

NEURITE ÓPTICA

A neuropatia óptica inflamatória (neurite óptica) pode ser secundária a uma variedade de causas (Quadro 14.1), porém a mais comum é a doença desmielinizante, como a esclerose múltipla. A neurite retrobulbar é uma neurite óptica que ocorre em um segmento suficientemente posterior ao disco óptico para que este permaneça normal durante o episódio agudo. A papilite é o edema de disco causado por inflamação da cabeça do nervo (nervo óptico intraocular) (Fig. 14.8). A perda visual é o principal sintoma da neurite óptica e particularmente útil na diferenciação entre papilite e papiledema, com o qual pode ser confundida ao exame oftalmoscópico.

1. Neurite óptica desmielinizante idiopática

Em adultos, a neurite óptica desmielinizante idiopática geralmente é unilateral e ocorre sobretudo em mulheres (cerca de 3:1), com início principalmente na terceira ou quarta década de vida. Está associada a esclerose múltipla em até 85% dos casos, de acordo com diversos

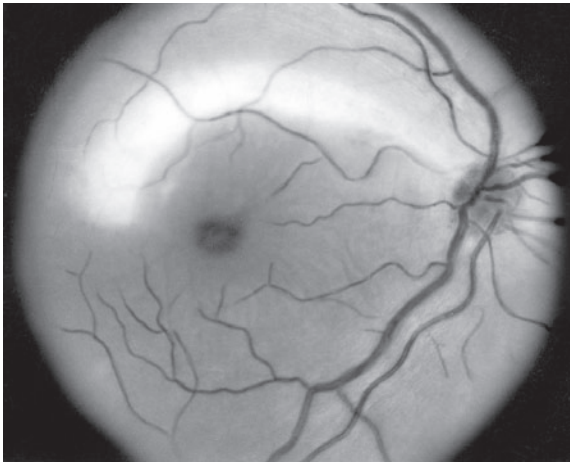



Fig. 14.7 Neurorretinite arqueada devida a síndrome de necrose aguda da retina. (Reproduzido, com autorização, de Margolis T *et al.*: Acute retinal necrosis syndrome presenting with papillitis and arcuate neuroretinitis. Ophthalmology 1988;95:937.)

fatores como sexo, raça e duração do acompanhamento. A neurite óptica acomete os dois olhos simultaneamente e produz papilite mais comumente em crianças do que em adultos, porém o risco de progressão para esclerose múltipla é menor em crianças.

Manifestações clínicas

A perda visual geralmente é subaguda, desenvolvendo-se em 2 a 7 dias. Em adultos, 33% dos pacientes têm visão melhor do que 20/40 durante o primeiro episódio, e um pouco mais do que 33% têm visão pior do que 20/200. A visão em cores e a sensibilidade ao contraste são similarmente comprometidas. Em mais de 90% dos casos, há dor na região ocular, e aproximadamente 50% dos pacientes descrevem que a dor é exacerbada pelos movimentos oculares.

É possível que haja qualquer defeito de campo, mas com a perimetria manual encontra-se mais comumente um escotoma central, em geral circular, com ampla variação no tamanho e na densidade. Extensão até a periferia deve levantar suspeita de uma lesão compressiva. A avaliação dos campos visuais centrais por perimetria automatizada demonstra mais comumente uma perda difusa. A resposta pupilar à luz é lenta, e se os nervos ópticos estiverem afetados de maneira assimétrica, um defeito pupilar aferente relativo está presente.

A papilite ocorre em 35% dos casos em adultos, e a hiperemia do disco óptico e a distensão das veias calibrosas são sinais precoces à oftalmoscopia. Borramento das margens do disco e preenchimento da escavação fisiológica são sinais comuns. Pode haver edema da cabeça do nervo, porém edema acentuado é incomum. Raramente ocorrem exsudatos retinianos e edema no feixe papilomacular, e estes achados estão associados a uma taxa menor de progressão para esclerose múltipla. Hemorragias em chama de vela na camada de fibras nervosas próximas ao disco óptico ocorrem em menos de 10% dos casos. Células vítreas podem ser identificadas na área pré-papilar em menos de 5% dos casos.

Investigação e diagnóstico diferencial

Nos casos típicos, o diagnóstico clínico é adequado e não há necessidade de investigação adicional. Se houver manifestações atípicas — em particular, ausência de recuperação da visão 6 semanas após o início do quadro —, devem-se considerar outros diagnósticos, especialmente neuropatia óptica compressiva, para a qual deve-se realizar ressonância magnética (RM) ou tomografia computadorizada (TC). Outras entidades a serem consideradas incluem vários tipos de neurite óptica (ver adiante), como na sarcoidose ou no lúpus eritematoso sistêmico, neuropatia óptica isquêmica anterior, neuropatia óptica hereditária de Leber, ambliopia tóxica e deficiência de vitamina B_{12}, das quais as duas últimas geralmente apresentam-se com perda visual bilateral e simétrica.

É preciso diferenciar a papilite do papiledema (edema do disco óptico devido a hipertensão intracraniana) (Fig. 14.9). No papiledema, que em geral causa alterações bilaterais dos discos ópticos, com frequência há uma elevação maior da cabeça do nervo óptico, acuidade visual com correção normal, reflexos pupilares fotomotores normais e campo visual intacto, exceto por aumento da mancha cega. Caso haja papiledema agudo com descompensação vascular (*i. e.*, hemorragias e manchas algodonosas) ou papiledema crônico com isquemia secundária do nervo óptico, podem ocorrer defeitos dos campos visuais, como defeitos nos feixes de fibras nervosas e quadrantopsias nasais. A diferenciação entre papiledema e papilite é

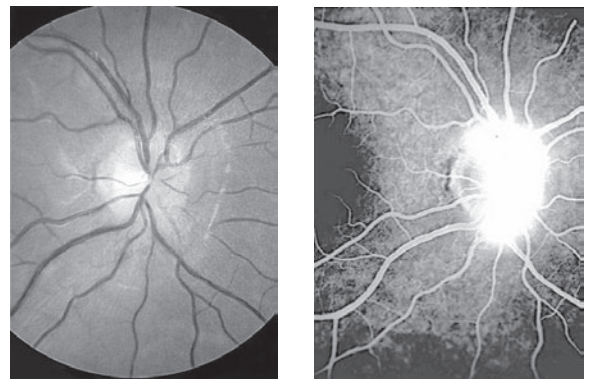



Fig. 14.8 Edema leve de disco óptico na papilite desmielinizante, com vazamento no disco à angiofluoresceinografia.

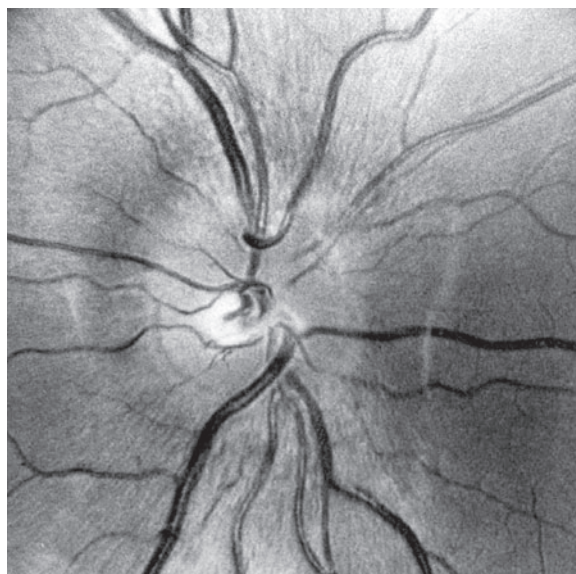



Fig. 14.9 Papiledema leve. As margens do disco estão borradas superior e inferiormente pela camada espessada de fibras nervosas que entram no disco.

particularmente difícil quando o papiledema é assimétrico e/ou associado a perda visual ou quando a papilite é bilateral e/ou associada a deficiência visual mínima. O diagnóstico pode depender dos resultados da RM e da punção lombar, bem como da evolução clínica.

Durante um episódio agudo de neurite óptica, a RM mostra captação de gadolínio, sinal hiperintenso e às vezes edema do nervo acometido. A captação de gadolínio e o edema do nervo óptico desaparecem, mas o sinal hiperintenso persiste. A RM de crânio à apresentação mostra lesões da substância branca em cerca de 50% dos pacientes com neurite óptica isolada (Fig. 14.10). Isso não estabelece o diagnóstico de esclerose múltipla, porém indica um risco maior de desenvolvimento futuro de esclerose múltipla clinicamente definida (ver adiante).

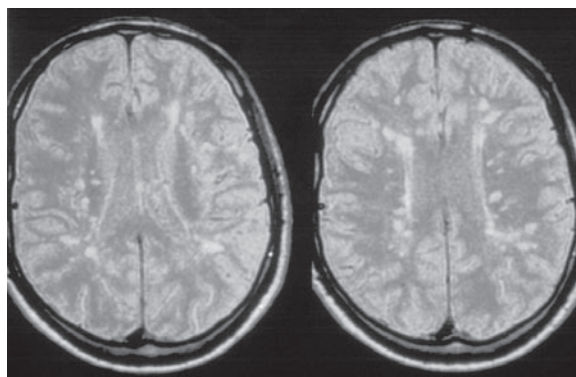



Fig. 14.10 Lesões na substância branca do hemisfério cerebral à RM associadas a neurite óptica desmielinizante aguda.

O potencial visual evocado (PVE) do olho acometido pode mostrar redução da amplitude ou aumento da latência durante o episódio agudo de neurite óptica. Esse achado isolado não é particularmente útil para o diagnóstico, exceto no diagnóstico diferencial de neurite óptica retrobulbar e maculopatia subclínica, na qual há anormalidades do ERG padrão, multifocal, e possivelmente derivado de cones. Depois da recuperação da visão após um episódio de neurite óptica, o PVE continuará a mostrar aumento da latência em cerca 33% dos casos, e esse achado pode ser útil na identificação de episódios pregressos de neurite óptica desmielinizante em pacientes sob investigação para esclerose múltipla.

Tratamento

O tratamento com esteroides por qualquer via — seja intravenosa (metilprednisolona, 1 g/dia durante 3 dias com ou sem doses gradualmente decrescentes de prednisolona oral), oral (metilprednisolona, 500 mg a 2 g/dia durante 3 a 5 dias com ou sem prednisolona oral subsequente, ou prednisolona, 1 mg/kg/dia reduzida gradualmente ao longo de 10 a 21 dias) ou injeção retrobulbar — provavelmente acelera a recuperação da visão, mas não influencia o prognóstico visual final. No grande estudo multicêntrico Optic Neuritis Treatment Trial, realizado nos EUA, a prednisolona oral não aumentou a rapidez da recuperação visual e elevou o risco de neurite óptica recorrente em um dos olhos.

Prognóstico

Sem tratamento, em geral a visão começa a melhorar 2 a 3 semanas após o início do quadro e, às vezes, em alguns dias. A melhora pode continuar lentamente durante muitos meses, com recuperação da acuidade para 20/40 ou melhor em mais de 90% dos casos, tanto em 1 quanto em 10 anos após o início, desde que não surjam novos episódios de neurite óptica. A baixa acuidade visual durante o episódio agudo correlaciona-se com pior prognóstico visual, mas até mesmo a perda total da percepção luminosa pode ser seguida de recuperação da acuidade para 20/20. Um prognóstico visual reservado também está associado a lesões mais extensas do nervo óptico, especialmente se houver envolvimento do nervo dentro do canal óptico. Em geral, há uma correlação estreita entre a recuperação da acuidade visual, sensibilidade ao contraste e visão em cores. Se o processo da doença for destrutivo o suficiente, pode causar atrofia óptica retrógrada, surgem defeitos nos feixes de fibras na camada de fibras nervosas da retina (Fig. 14.11) e o disco torna-se pálido. Em casos muito graves ou recorrentes, observa-se um disco pálido com margens nítidas, porém a palidez de disco não está necessariamente relacionada com baixa acuidade visual.

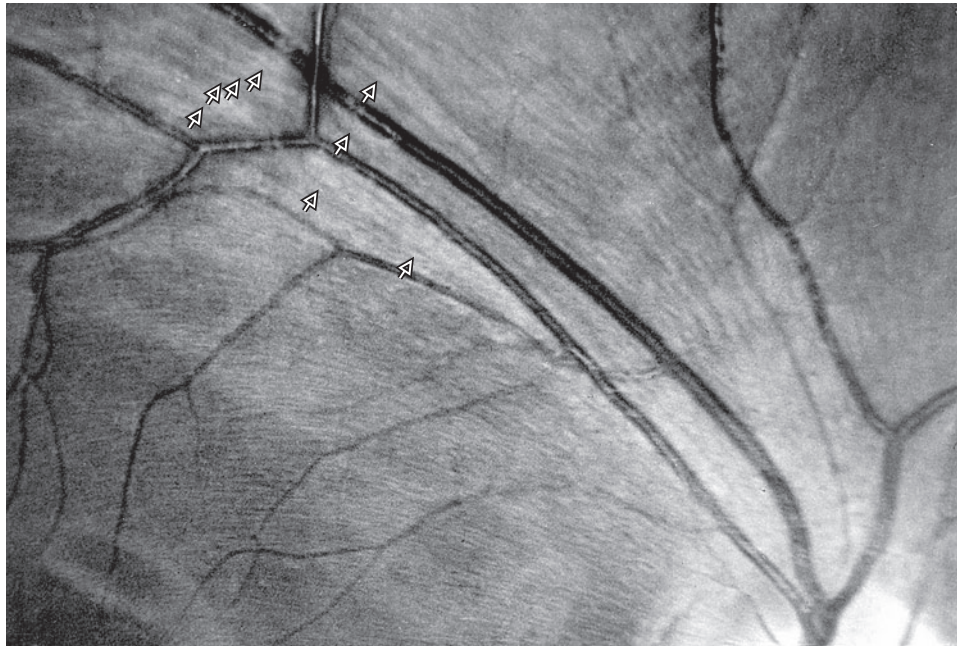



Fig. 14.11 Camada de fibras nervosas retinianas na neuropatia óptica desmielinizante da esclerose múltipla. O feixe de fibras nervosas temporais superiores apresenta diversas áreas de afinamento (**setas**) que representam atrofia axônica retrógrada por doença subclínica no nervo óptico. A visão neste olho era 20/20.

Os fatores que estão correlacionados com o desenvolvimento de esclerose múltipla incluem sexo feminino, ausência de edema do disco óptico durante a fase aguda, anormalidades à RM de crânio e bandas oligoclonais no líquido cefalorraquidiano. No estudo Optic Neuritis Treatment Trial, o risco global após 10 anos de apresentar esclerose múltipla clinicamente definida após um primeiro episódio de neurite óptica desmielinizante idiopático foi de 38%, que variou de 22% nos pacientes com RM de crânio normal à apresentação a 56% naqueles com quaisquer lesões da substância branca. Em homens com edema do disco óptico na fase aguda e nenhuma anormalidade à RM de crânio, o risco após 10 anos foi de apenas 5%. O défice neurológico nos pacientes que apresentam esclerose múltipla clinicamente definida costuma ser leve.

Nos pacientes com um primeiro episódio de neurite óptica e RM de crânio anormal à apresentação, mostrou-se que a interferona β-1a reduz o risco de esclerose múltipla clinicamente definida em cerca de 25% e de progressão das lesões da substância branca cerebral. Sintomas gripais e depressão são efeitos colaterais frequentes, mas raramente levam a interrupção do tratamento. Esse efeito da interferona é semelhante ao seu efeito na taxa de recidiva na esclerose múltipla recidivante e remitente. A indicação de tratamento com interferona após um primeiro episódio de neurite óptica deve ser determinada individualmente, de acordo com a probabilidade de desenvolvimento de episódios subsequentes de desmielinização e tendo-se em mente a provável deficiência relativamente leve após episódios recorrentes e os efeitos colaterais potenciais do tratamento. O benefício do tratamento com interferona é maior se o paciente apresentar recidivas frequentes.

2. Esclerose múltipla

A esclerose múltipla é tipicamente uma doença desmielinizante recidivante e remitente do sistema nervoso central. A causa é desconhecida. Alguns pacientes apresentam uma forma cronicamente progressiva da doença, seja após um período de remissões e recidivas (progressiva secundária) ou, menos comumente, desde o início (progressiva primária). Tipicamente, as lesões ocorrem em diferentes épocas e em localizações não contínuas no sistema nervoso — isto é, "as lesões são disseminadas no tempo e no espaço". O início geralmente se dá em adultos jovens; a doença raramente começa antes dos 15 ou após os 55 anos de idade. Há uma tendência a envolver os nervos ópticos e o quiasma óptico, o tronco encefálico, os pedúnculos cerebelares e a medula espinhal, porém nenhuma parte do sistema nervoso central está protegida. O sistema nervoso periférico raramente é acometido.

Manifestações clínicas

A neurite óptica pode ser a primeira manifestação. Pode haver episódios recorrentes, e o outro olho geralmente também é acometido. A incidência geral de neurite óptica na esclerose múltipla é de 90%, e a identificação de envolvimento sintomático ou subclínico do nervo óptico é um indício diagnóstico importante.

A diplopia é um sintoma inicial comum, devido mais frequentemente a oftalmoplegia internuclear, que é bilateral em muitos casos (Fig. 14.12). Causas menos comuns são lesões do VI ou do III nervos cranianos dentro do tronco encefálico.

O nistagmo também é um sinal inicial comum e, ao contrário da maioria das manifestações da doença (que tendem à remissão), com frequência é permanente (70%).

Inflamação intraocular está associada a esclerose múltipla, particularmente uma vasculite subclínica de veias retinianas periféricas, que pode ser realçada pela angiofluoresceinografia.

Além das manifestações oculares, pode haver fraqueza motora com sinais piramidais, ataxia, incoordenação dos membros com tremor de intenção, disartria, alterações urinárias e/ou intestinais e anormalidades sensoriais, sobretudo parestesias.

Investigação

O diagnóstico de esclerose múltipla baseia-se tradicionalmente em evidências clínicas de doença da substância branca do sistema nervoso central disseminada e no tempo e no espaço (critérios de Schumacher), sustentadas subsequentemente por anormalidades à RM e no líquido cefalorraquidiano (critérios de Poser). Tem-se dado ênfase cada vez maior às alterações observadas à RM, no cérebro e na medula espinhal, associadas a manifestações clínicas e anormalidades do líquido cefalorraquidiano, para se estabelecer a disseminação no tempo e no espaço (critérios de McDonald), facilitando assim o diagnóstico precoce.

Bandas oligoclonais no líquido cefalorraquidiano que estão ausentes no soro — representando produção intratecal de imunoglobulinas — são típicas, porém não são diagnósticas. Pode haver linfocitose no líquido cefalorraquidiano ou elevação discreta da sua concentração de proteínas durante uma recidiva aguda.

Defeitos na camada de fibras nervosas retinianas compatíveis com neurite óptica subclínica são detectáveis em 68% dos pacientes com esclerose múltipla. O PVE ajuda a confirmar o envolvimento da via visual, sendo considerado anormal em 80% dos casos definidos, 43% dos prováveis e 22% dos suspeitos de esclerose múltipla.

Evolução, tratamento e prognóstico

A evolução da doença é imprevisível. A neurite óptica em vez de doença do tronco encefálico ou da medula espinhal como manifestação inicial está associada a um melhor prognóstico. Remissões e recidivas são típicas, mas a deficiência permanente tende a aumentar a cada recidiva. A gravidez ou o número de gestações não exercem efeito algum sobre a deficiência, mas há um risco maior de recidivas logo após o parto. O início durante a gravidez tem um prognóstico mais favorável do que aquele não relacionado com a gestação. A elevação da temperatura corporal pode exacerbar a deficiência (fenômeno de Uhthoff), particularmente o défice visual.

O tratamento com esteroides, em geral metilprednisolona oral ou intravenosa, é útil para acelerar a recuperação das recidivas agudas, mas não influi na deficiência final nem na frequência de recidivas subsequentes. A interferona β e o acetato de glatiramer (copolímero 1) reduzem a frequência e a intensidade das recidivas e diminuem a progressão das anormalidades à RM do encéfalo. O efeito sobre a deficiência a longo prazo ainda está sendo determinado. Muitos tratamentos imunossupressores foram testados para a doença progressiva, sem benefício significativo. A mitoxantrona, agente quimioterápico, e a terapia com anticorpos monoclonais produziram resultados promissores para a doença progressiva e recidivante-remitente persistente.

3. Outros tipos de neurite óptica

Particularmente em crianças, 1 a 2 semanas após uma infecção viral ou imunização pode haver um episódio de neurite óptica, muitas vezes com envolvimento bilateral simultâneo. A evolução clínica é similar à da neurite óptica desmielinizante idiopática, sugerindo uma patogênese semelhante, mas não há associação com o desenvolvimento subsequente de esclerose múltipla. Em alguns casos, a doença aguda apresenta um envolvimento neurológico mais extenso, que se manifesta como encefalomielite, que evolui para encefalomielite disseminada aguda. O envolvimento do nervo óptico também pode

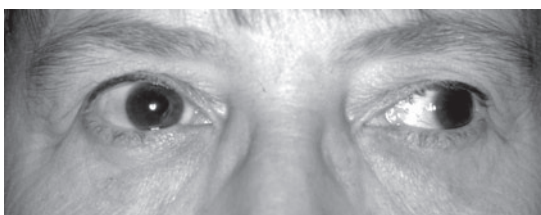



Fig. 14.12 Oftalmoplegia internuclear bilateral secundária a esclerose múltipla.

ocorrer na polineuropatia idiopática aguda (síndrome de Guillain-Barré).

A neuropatia óptica no lúpus eritematoso sistêmico pode ser autoimune, com características de doença inflamatória, ou secundária a oclusão de pequenos vasos sanguíneos, com características de doença isquêmica (ver adiante). A neuropatia óptica inflamatória pode ocorrer na sarcoidose, às vezes como a primeira manifestação. Geralmente há uma resposta rápida à terapia com esteroides, porém com frequência há necessidade de tratamento prolongado com esteroides e/ou outros agentes imunossupressores. A ocorrência dessa doença em indivíduos sem evidências de sarcoidose ou outra doença sistêmica é conhecida como neuropatia óptica granulomatosa idiopática ou neuropatia óptica inflamatória recidivante crônica (CRION, na sigla em inglês).

A neuromielite óptica (doença de Devic) é uma síndrome rara caracterizada por neurite óptica geralmente bilateral e mielite transversa. Em alguns casos, é uma forma aguda e grave de esclerose múltipla. Contudo, outros casos apresentam manifestações incomuns para a esclerose múltipla, como ausência de anormalidades da substância branca cerebral à RM de crânio, lesões longas e necróticas da medula espinhal e resposta celular no líquido cefalorraquidiano. A vasculite sistêmica e a sarcoidose precisam ser consideradas. A evolução clínica varia. Cerca de 50% dos pacientes evoluem para o óbito em 10 anos devido a paraplegia, mas os demais podem apresentar uma remissão prolongada e, posteriormente, um prognóstico melhor que o dos pacientes com esclerose múltipla.

O tratamento é com esteroides sistêmicos nos episódios agudos, seguido de imunossupressão a longo prazo de acordo com a atividade da doença. Relatou-se que um autoanticorpo sérico, NMO-IgG, é específico para neuromielite óptica não associada a esclerose múltipla, provavelmente fornecendo uma identificação mais clara de uma entidade específica.

O herpes-zoster — particularmente o herpes-zoster oftálmico — pode ser complicado por neuropatia óptica. Isso provavelmente se deve a vasculite e a invasão neural direta, e o prognóstico é ruim mesmo com terapia antiviral e esteroides. Outros tipos de infecção primária do nervo óptico, como por sífilis, tuberculose, criptococose e citomegalovírus, estão se tornando mais frequentes devido ao número crescente de indivíduos gravemente imunocomprometidos, como aqueles com AIDS. A doença de Lyme e a doença da arranhadura do gato são causas importantes de neurite óptica associada à formação de estrela macular.

Uma inflamação intraocular pode levar a invasão direta do nervo óptico anterior, com perda visual, ou a edema de disco óptico sem redução aparente na função do nervo óptico. O envolvimento do nervo óptico é uma causa importante de perda visual permanente na celulite ou na vasculite orbitária. A associação entre sinusite e neurite óptica é menos frequente do que se acreditava no passado, mas a ocorrência de perda visual na presença de sinusite do seio esfenoidal ou etmoidal posterior pode indicar uma relação causal, principalmente se houver mucocele sinusal. Em pacientes diabéticos ou imunocomprometidos, a mucormicose é uma causa importante de sinusopatia rapidamente progressiva com envolvimento do nervo óptico e de outros nervos cranianos.

NEUROPATIA ÓPTICA ISQUÊMICA ANTERIOR

A neuropatia óptica isquêmica anterior caracteriza-se por edema pálido de disco associado a baixa acuidade visual súbita; com frequência, há uma ou duas hemorragias peripapilares esparsas (Fig. 14.13). O distúrbio origina-se

A

B

C

D

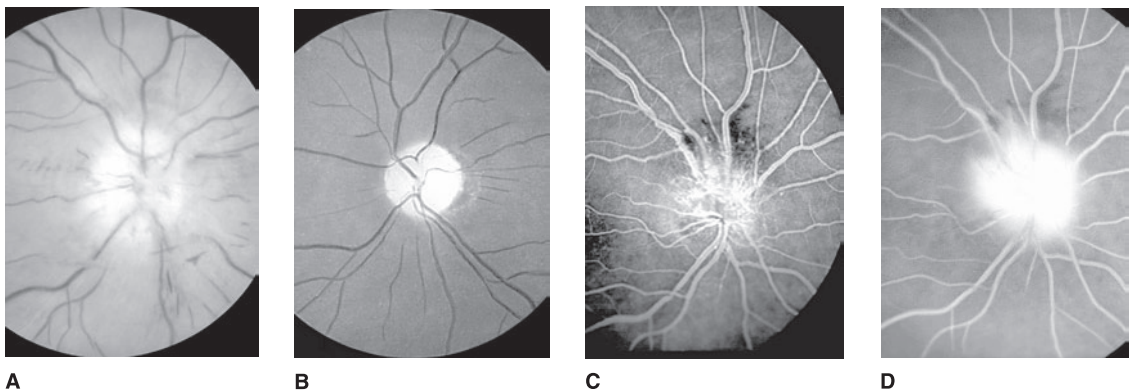



Fig. 14.13 Pseudossíndrome de Foster Kennedy decorrente de neuropatia óptica isquêmica anterior sequencial. **A:** edema do disco óptico com hemorragias devidas ao episódio atual de isquemia. **B:** atrofia do disco óptico esquerdo devida a isquemia prévia. **C:** fase inicial da angiofluoresceinografia do olho direito mostra hipoperfusão do disco óptico e dilatação dos capilares superficiais do disco. **D:** fase final da angiofluoresceinografia mostra vazamento no disco.

de infarto do nervo óptico retrolaminar (região posterior à lâmina crivosa) por oclusão ou redução da perfusão das artérias ciliares posteriores curtas. A angiofluoresceinografia na fase aguda mostra hipoperfusão do disco óptico, muitas vezes segmentar na forma não-arterítica e geralmente difusa na forma arterítica, e vazamento no disco na fase tardia. Pode haver defeitos de perfusão associados na coroide peripapilar.

A **neuropatia óptica isquêmica anterior não-arterítica** geralmente ocorre na sexta ou sétima década de vida e está associada a aterosclerose, diabetes, hipertensão e hiperlipidemia. Uma escavação pequena no disco óptico quase sempre está presente. Drusas do nervo óptico e aumento da pressão intraocular são fatores predisponentes. Hipotensão sistêmica durante o início da manhã pode ser um fator etiológico importante. A relação entre inibidores da fosfodiesterase para disfunção erétil e neuropatia óptica isquêmica é incerta. Em pacientes mais jovens, a vasculite (p. ex., lúpus eritematoso sistêmico, síndrome do anticorpo antifosfolipídio e poliarterite nodosa), enxaqueca e estados pró-trombóticos hereditários (deficiência de proteína C, proteína S ou antitrombina III e resistência à proteína C ativada) devem ser explorados e devidamente tratados. A perda visual geralmente é súbita, mas pode ser progressiva ao longo de 1 a 2 semanas. O grau de deficiência visual varia de leve a ausência de percepção luminosa; os defeitos dos campos visuais geralmente são nasais (tipicamente inferiores com um padrão altitudinal relativo). Em mais de 40% dos casos, há melhora espontânea da acuidade visual. Nenhum tratamento mostrou-se capaz de oferecer benefício a longo prazo. A terapia com ácido acetilsalicílico em baixas doses pode reduzir o risco de envolvimento do olho contralateral, o que ocorre em até 40% dos casos. Recidivas no mesmo olho são raras. À medida que o processo agudo se resolve, o nervo óptico torna-se pálido e sem escavação "glaucomatosa".

É particularmente importante identificar a **neuropatia óptica isquêmica anterior arterítica** devida a arterite de células gigantes. Essa doença causa perda visual grave com risco de cegueira total se o tratamento for tardio. Acomete pessoas idosas e está associada a dor e aumento da sensibilidade das artérias temporais, dor à mastigação (claudicação da mandíbula), mal-estar geral, desconforto e dores musculares (polimialgia reumática). O diagnóstico geralmente baseia-se na presença de neuropatia óptica isquêmica anterior e elevação da velocidade de hemossedimentação (VHS) e da proteína C reativa (PCR) em pacientes idosos, com ou sem manifestações locais ou sistêmicas associadas, mas a VSH e PCR podem estar normais. Outras manifestações oculares da arterite de células gigantes são oclusão da artéria central da retina, oclusão da artéria ciliorretiniana, manchas algodonosas na retina, oclusão da artéria oftálmica e isquemia ocular difusa. O diagnóstico é estabelecido por biopsia da artéria temporal, à procura particularmente de infiltração de células inflamatórias, com frequência, mas nem sempre, incluindo células gigantes, e ruptura proeminente da lâmina elástica interna.

O tratamento com esteroides sistêmicos em altas doses deve ser instituído assim que o diagnóstico clínico de neuropatia óptica isquêmica anterior for estabelecido, sem se aguardar o resultado da biopsia de artéria temporal, que deve ser realizada dentro de 1 semana após o início do tratamento. A prednisolona oral, 80 a 100 mg/dia, geralmente é adequada como dose inicial. Pode-se administrar hidrocortisona intravenosa, 250 a 500 mg, se houver a probabilidade de atraso na instituição da terapia oral. A metilprednisolona intravenosa pode melhorar o prognóstico visual final e certamente deve ser uma opção nos pacientes com doença bilateral — inclusive aqueles com episódios transitórios de perda visual no segundo olho — e nos pacientes cuja piora da perda visual ou cujas manifestações sistêmicas e VHS elevada não responderam ao tratamento oral. A dose de esteroides geralmente pode ser reduzida para cerca de 40 mg de prednisolona por dia durante 2 semanas, porém depois deve ser diminuída mais gradualmente e suspensa após cerca de 6 meses, desde que não tenha havido recorrência da doença. Cerca de 30% dos pacientes necessitam de terapia prolongada com esteroides.

Os diabéticos às vezes desenvolvem edema de disco leve, crônico e geralmente bilateral com pouca alteração na função visual, a chamada **papilopatia diabética**. Acredita-se que esse distúrbio seja uma doença microvascular que afeta a circulação do disco óptico. Às vezes, é confundida com neovascularização do disco óptico em virtude do vazamento de corante pelo disco à angiofluoresceinografia. A **neuropatia óptica isquêmica posterior**, na qual não há edema de disco óptico durante a fase aguda da doença, pode ser secundária a perda sanguínea maciça, como por traumatismo ou úlcera péptica hemorrágica, cirurgia não-ocular, particularmente cirurgia na coluna lombar na posição em decúbito ventral, radioterapia prévia, em geral como tratamento para tumores na base do crânio ou nos seios paranasais há 12 a 18 meses, arterite de células gigantes, ou mucormicose. Em geral, o diagnóstico de neuropatia óptica isquêmica posterior não deve ser considerado até que outras causas, particularmente uma lesão compressiva, sejam excluídas. A neuropatia óptica por radiação produz um padrão típico de captação de gadolínio na RM e pode ser melhorada por oxigenoterapia hiperbárica.

PAPILEDEMA (FIGS. 14.9 E 14.14 A 14.16)

Papiledema é, por definição, edema de disco óptico secundário a hipertensão intracraniana, cujas causas mais comuns são tumores cerebrais, abscessos, hematoma subdural, malformações arteriovenosas, hemorragia subaracnóidea, hidrocefalia, meningite e encefalite.

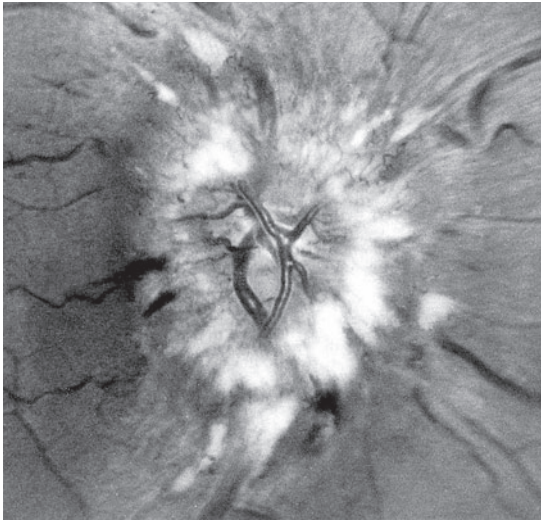
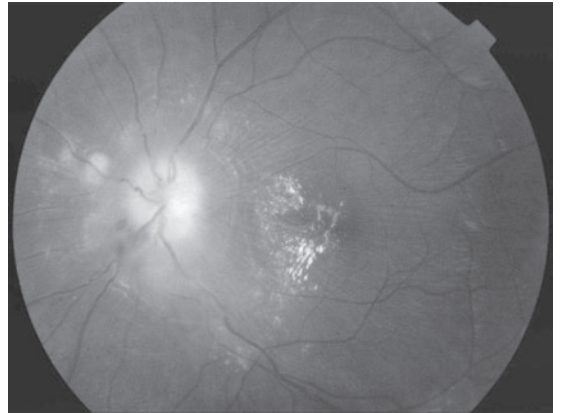
Na prática oftalmológica, uma causa frequente é a **hipertensão intracraniana idiopática**. Esta caracteriza-se por elevação da pressão intracraniana na ausência de anormalidades neurológicas ou neurorradiológicas exceto por sinais atribuíveis à própria hipertensão intracraniana, como

A B

Fig. 14.14 Papiledema agudo. (**A**) Edema de disco óptico com manchas algodonosas e hemorragias. (**B**) Exsudatos retinianos. Ver pranchas coloridas.

paralisia do VI nervo craniano, e exame normal do líquido cefalorraquidiano. É um diagnóstico de exclusão, e devem-se excluir várias outras causas da síndrome de pseudotumor cerebral, como oclusão de seios venosos cerebrais, uso de esteroides, tratamento com tetraciclina ou vitamina A (retinoide), uremia e insuficiência respiratória.

Causas menos comuns de papiledema são tumores espinhais, polineuropatia idiopática aguda (síndrome de Guillain-Barré), mucopolissacaridoses e craniossinostoses, nas quais diversos fatores, tais como menor absorção de líquido cefalorraquidiano, anormalidades do fluxo de líquido cefalorraquidiano e redução do volume craniano, contribuem para aumento da pressão intracraniana.

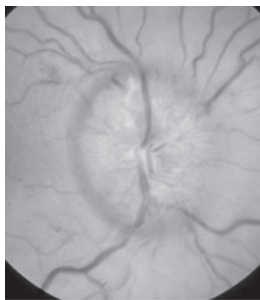
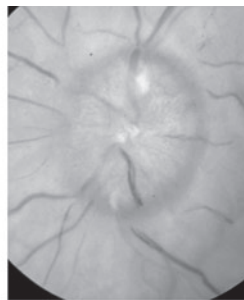
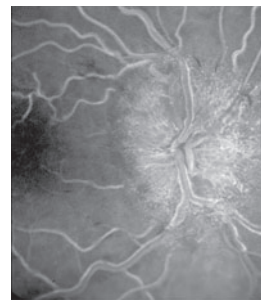
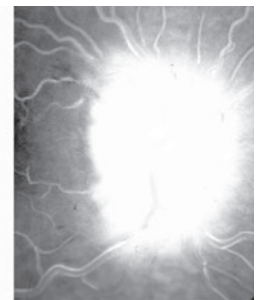
Para que o papiledema ocorra, o espaço subaracnóideo ao redor do nervo óptico deve estar pérvio e conectar o nervo óptico retrolaminar através do canal óptico ósseo com o espaço subaracnóideo intracraniano, permitindo desse modo que a pressão intracraniana elevada seja transmitida ao nervo óptico retrolaminar. Lá, o transporte axônico lento e rápido é bloqueado, e a distensão axônica, particularmente perceptível nos polos superior e inferior do disco óptico, ocorre como o primeiro sinal de papiledema. Hiperemia do disco com capilares superficiais dilatados, borramento da margem peripapilar e perda do pulso venoso espontâneo são os sinais de papiledema leve. Também surgem pregas retinianas peripapilares circunferenciais (linhas de Paton). No papiledema agudo, provavelmente em consequência de elevação acentuada ou rápida da pressão intracraniana, existem hemorragias e manchas algodonosas sobre o ou ao redor do disco óptico, indicando descompensação vascular e axônica com risco inerente de lesão aguda do nervo óptico e defeitos de campo visual (Fig. 14.14). Também pode haver edema peripapilar (que pode estender-se até a mácula), exsudatos retinianos (Fig. 14.14) e pregas coroidais. No papiledema

A B C D

Fig. 14.15 Papiledema crônico com edema importante de disco óptico, dilatação dos capilares e pregas retinianas, mas poucas hemorragias ou manchas algodonosas (**A**) e (**B**). A angiofluoresceinografia mostra a dilatação dos capilares na fase precoce (**C**) e vazamento acentuado de disco na fase tardia (**D**). Ver pranchas coloridas.

crônico (Fig. 14.15), que provavelmente é consequência de elevação moderada prolongada da pressão intracraniana, o processo de descompensação parece limitar-se a alterações do disco óptico, de modo que há poucas ou nenhuma hemorragia ou mancha algodonosa. Com hipertensão intracraniana persistente, o disco elevado e hiperemiado torna-se gradualmente branco-acinzentado em virtude de gliose astrocitária e atrofia neural com constrição secundária dos vasos sanguíneos, levando assim ao estágio de papiledema atrófico (Fig. 14.16). Também pode haver colaterais retinocoroidais (antigamente chamados de *shunts* opticociliares) interligando a veia central da retina e as veias coroidais peripapilares, que surgem quando a circulação venosa retiniana é obstruída na região pré-laminar do nervo óptico. (Outras causas de colaterais retinocoroidais são oclusão da veia central da retina, meningioma da bainha do nervo óptico, glioma de nervo óptico e drusas da cabeça do nervo óptico.) O papiledema crônico caracteriza-se pela presença de depósitos semelhantes a drusas dentro da cabeça do nervo óptico edemaciado.

O papiledema incipiente leva 24 a 48h para se instalar, e 1 semana para se desenvolver por completo. São necessárias 6 a 8 semanas para que um papiledema completamente desenvolvido se resolva após tratamento adequado. Escurecimentos visuais transitórios são um sintoma típico de papiledema. O papiledema agudo pode reduzir a acuidade visual ao causar hipermetropia, e, às vezes, está associado a infarto do nervo óptico, porém na maioria dos casos a visão é normal, exceto por um aumento da mancha cega. O papiledema crônico, em particular atrófico ou cor de vinho, está associado a constrição gradual do campo visual periférico, sobretudo a uma perda inferonasal. Redução súbita da pressão intracraniana ou da pressão de perfusão sistólica pode desencadear perda visual grave em qualquer estágio do papiledema.

O papiledema frequentemente é assimétrico. Pode até mesmo parecer unilateral, porém a angiofluoresceinografia nesses casos geralmente mostra vazamento por ambos os discos. O papiledema ocorre tardiamente no glaucoma e jamais se desenvolverá se houver atrofia óptica ou se a bainha do nervo óptico não estiver pérvia. A síndrome de Foster Kennedy é a presença de papiledema em um lado com atrofia óptica devido a compressão do nervo óptico no outro, comumente secundária a meningiomas na base do crânio. Contudo, pode ser simulada (pseudossíndrome de Foster Kennedy) pela neuropatia óptica isquêmica quando o edema de disco óptico causado por um novo episódio de neuropatia óptica isquêmica está associado a atrofia óptica no olho contralateral devida a um episódio prévio (Fig. 14.13).

O papiledema pode ser simulado por drusas embutidas na cabeça do nervo óptico, discos hipermetrópicos pequenos e fibras nervosas mielinizadas (Fig. 14.17).

O tratamento do papiledema deve ser direcionado para a causa de base. A **hipertensão intracraniana idiopática** geralmente acomete mulheres jovens obesas, por isso a perda de peso é um objetivo importante do tratamento. A maior morbidade é a perda visual secundária ao papiledema, mas as cefaleias também podem causar incômodos. A acetazolamida oral — em geral, 250 mg 1 a 4 vezes/dia, até 500 mg 4 vezes/dia — ou diuréticos como a furosemida costumam ser eficazes na redução do edema do nervo óptico. Pode-se realizar derivação de líquido cefalorraquidiano ou fenestração da bainha do nervo óptico se houver perda grave ou progressiva da visão, ou se o tratamento clínico não for tolerado. Punções lombares repetidas raramente são indicadas, exceto como medida temporária antes do tratamento cirúrgico. As cefaleias geralmente respondem ao controle da pressão intracraniana, mas outros tratamentos podem ser necessários. É essencial que os pacientes com hipertensão intracraniana idiopática se submetam a avaliações regulares dos campos visuais.

COMPRESSÃO DO NERVO ÓPTICO

A compressão do nervo óptico frequentemente tem tratamento, e o diagnóstico precoce é fundamental para um desfecho ideal. Deve-se considerar a possibilidade de compressão do nervo óptico em todo paciente com sinais de neuropatia óptica ou perda visual inexplicada por uma lesão intraocular. Edema de disco óptico pode ocorrer na compressão do nervo óptico intraorbitário, porém em muitos casos, particularmente quando a compressão do nervo óptico é intracraniana, o disco óptico não apresenta nenhuma anormalidade até que se desenvolva atrofia óptica ou haja papiledema secundário à hipertensão

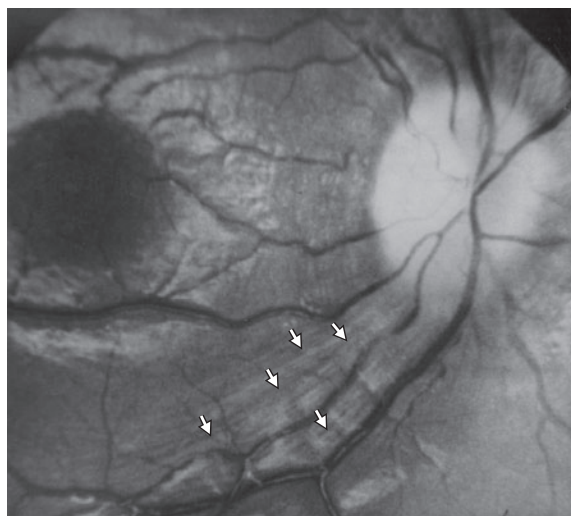



Fig. 14.16 Papiledema atrófico em uma criança com meduloblastoma cerebelar. O disco está pálido e ligeiramente elevado e exibe margens borradas. As áreas brancas ao redor da mácula são a luz refletida pela interface vitreorretiniana. Os feixes de fibras nervosas temporais inferiores estão parcialmente atróficos (**setas**).

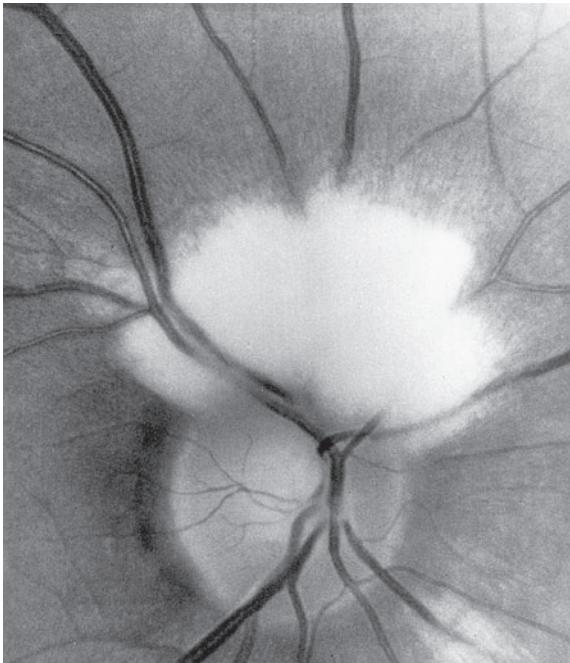



Fig. 14.17 Área grande de fibras nervosas mielinizadas originárias na borda superior do disco óptico. Outra área menor está presente perto da borda nasal inferior do disco (olho direito).

intracraniana associada. (Portanto, o exame à procura de sinais de doença do nervo óptico, sobretudo um defeito pupilar aferente relativo, é crucial na avaliação do paciente com perda visual inexplicada.) A investigação de uma possível compressão do nervo óptico requer realização precoce de RM ou TC. Se nenhuma lesão estrutural for identificada e houver suspeita de doença meníngea, pode ser necessário obter exame do líquido cefalorraquidiano.

Os meningiomas intracranianos que podem comprimir o nervo óptico incluem aqueles que surgem do esfenoide da asa, do tubérculo da sela (meningioma suprasselar) e do sulco olfatório. Os meningiomas da asa do esfenoide também produzem proptose, alteração da motilidade ocular e perda sensorial trigeminal (Fig. 14.18). A excisão cirúrgica costuma ser eficaz na redução do volume dos meningiomas intracranianos, porém com frequência é muito difícil realizar excisão total, e as taxas de recidiva são relativamente altas. A radioterapia pode ser indicada como tratamento primário ou adjuvante. O adenoma hipofisário e o craniofaringioma são descritos na seção sobre doenças do quiasma (ver adiante). O tratamento das causas orbitárias de compressão do nervo óptico é discutido no Cap. 13.

O meningioma primário da bainha do nervo óptico é um tumor raro que, como outros tipos de meningioma, se apresenta mais comumente em mulheres de meia-idade (Fig. 14.19). Cinco por cento dos casos são bilaterais. A perda visual é lentamente progressiva. As manifestações clínicas clássicas são palidez e edema leve do disco óptico com colaterais retinocoroidais, porém os vasos colaterais estão ausentes na maioria dos casos (Fig. 14.6). A radioterapia estereotáxica é o tratamento de escolha.

NEUROPATIAS ÓPTICAS NUTRICIONAIS E TÓXICAS

As manifestações clínicas da neuropatia óptica nutricional ou tóxica são perda visual subaguda, progressiva e simétrica, com defeitos dos campos visuais centrais (Fig. 14.20), deficiência para visão em cores e aparecimento de palidez de disco temporal (Fig. 14.6).

1. Deficiência de vitaminas

O envolvimento do nervo óptico é relativamente incomum na deficiência de vitamina B_{12}, mas pode ser a primeira manifestação de anemia perniciosa. A deficiência de tiamina (vitamina B_1) geralmente é uma manifestação de desnutrição grave e, conforme descrevemos adiante, há uma superposição com a ambliopia tabaco-álcool. A deficiência isolada de folato é uma causa rara de neuropatia óptica.

2. Ambliopia tabaco-álcool

Ambliopia nutricional provavelmente é uma expressão mais apropriada para definir essa entidade. Geralmente acomete indivíduos com hábitos alimentares precários e, frequentemente, consumo intenso de álcool e

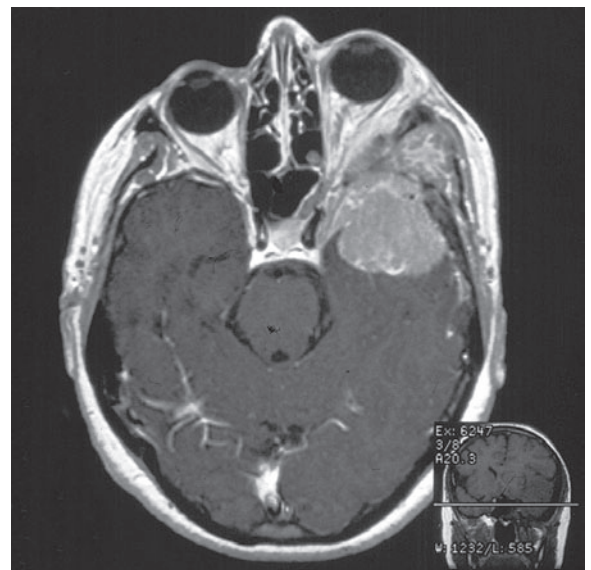



Fig. 14.18 RM axial de um meningioma da asa do esfenoide causando proptose.

Fig. 14.19 RM de um meningioma tubular da bainha do nervo óptico.

tabagismo contínuo associados. O vegetarianismo rígido sem suplementação de vitaminas pode contribuir. Outras causas tóxicas, como cianeto do tabaco produzindo baixas reservas de vitaminas e baixos níveis de aminoácidos contendo enxofre, foram consideradas, mas estudos experimentais com cianeto em primatas não confirmaram esta tese. A neuropatia óptica induzida por fármacos deve ser excluída. A neuropatia óptica hereditária de Leber, anemia perniciosa, intoxicação por metanol, neurite retrobulbar, ou doença macular podem gerar confusão diagnóstica.

Há perda bilateral da visão central, geralmente reduzindo a acuidade visual para menos de 20/200, mas ela pode ser assimétrica. Os campos visuais centrais apresentam escotomas que quase sempre incluem a área de fixação e a mancha cega (escotoma cecocentral) (Fig. 14.20).

Uma dieta adequada associada a suplementos de tiamina, ácido fólico e vitamina B_{12} quase sempre é eficaz se a apresentação não for tardia. A interrupção do uso de tabaco e álcool é aconselhável e pode acelerar a cura, mas há inúmeros casos nos quais nutrição adequada ou os suplementos de vitamina B_{12} foram eficazes a despeito do consumo excessivo ininterrupto de álcool ou tabaco. A melhora geralmente começa em 1 a 2 meses, porém em alguns casos uma melhora significativa pode não ocorrer por 1 ano. A função visual pode normalizar-se, mas às vezes isso não acontece e pode ocorrer atrofia óptica permanente ou pelo menos palidez de disco temporal, de acordo com o estágio da doença no momento em que o tratamento for instituído (Fig. 14.6). Perda das células ganglionares da mácula e destruição das fibras mielinizadas do nervo óptico — e, às vezes, também do quiasma — são as principais alterações histológicas.

3. Intoxicação por metais pesados

A exposição crônica a chumbo, tálio (presente em cremes depilatórios), ou intoxicação por arsênio podem exercer efeito tóxico no nervo óptico.

4. Neuropatia óptica induzida por fármaco

O etambutol, a isoniazida (INH), a rifampicina, o dissulfiram, a linezolida e o tamoxifeno podem causar neuropatia óptica, que geralmente melhora com a suspensão imediata do uso do fármaco, com ou sem suplementos nutricionais. Uma *overdose* de quinina produz neuropatia óptica com estreitamento das arteríolas retinianas e pupilas irregulares e pouco reativas. O cloranfenicol em altas doses causa neuropatia óptica. A amiodarona tem sido associada a neuropatia óptica bilateral com edema crônico de disco óptico, mas a relação não necessariamente é causal. Tipicamente, também induz ceratopatia verticilada.

5. Neuropatia óptica induzida por substâncias químicas: intoxicação por metanol

O metanol é amplamente utilizado na indústria química como anticongelante, verniz solvente, ou removedor de tinta; também está presente em vapores de alguns solventes industriais, como aqueles empregados em máquinas fotocopiadoras. Uma absorção sistêmica significativa pode advir da inalação de vapores em um ambiente com ventilação inadequada e (raramente) a absorção pode se dar através da pele.

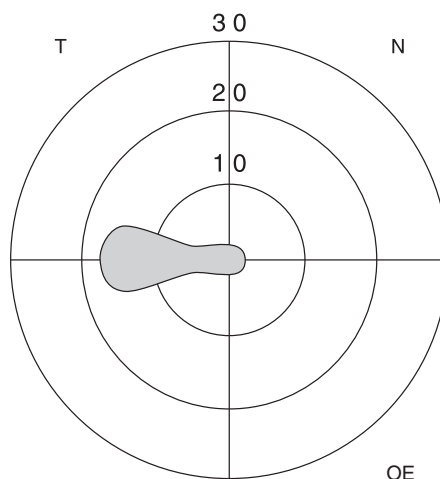



Fig. 14.20 Ambliopia nutricional apresentando escotoma cecocentral. AV = 20/200.

Manifestações clínicas

Baixa acuidade visual pode ser o primeiro sinal e começa com embaçamento leve da visão que evolui para contração dos campos visuais e, às vezes, cegueira total. Os defeitos dos campos visuais são extensos e quase sempre incluem a área cecocentral.

Hiperemia de disco óptico é o primeiro achado oftalmológico. Nos primeiros 2 dias, surge edema estriado e esbranquiçado das margens do disco e da retina adjacente. O edema de disco pode durar até 2 meses e é seguido de atrofia óptica de grau leve a intenso.

Redução da resposta pupilar à luz ocorre de maneira proporcional ao grau de perda visual. Nos casos graves, as pupilas tornam-se fixas e dilatadas. Também pode haver paralisia dos músculos extraoculares e ptose.

Tratamento

O tratamento consiste em correção da acidose com bicarbonato de sódio intravenoso e administração oral ou intravenosa de etanol para competir com o metanol e, assim, impedir que seu metabolismo mais lento gere subprodutos. Indica-se hemodiálise para níveis sanguíneos de metanol acima de 50 mg/dℓ.

TRAUMATISMO DO NERVO ÓPTICO

A lesão direta do nervo óptico ocorre nos traumatismos penetrantes da órbita, inclusive injeções de anestésicos locais durante cirurgia ocular, e nas fraturas que envolvem o canal óptico. A perda visual secundária a traumatismo indireto do nervo óptico, que se refere a lesão do nervo óptico secundária a traumatismo craniano distante, ocorre em aproximadamente 1% de todos os traumatismos cranianos. O local do traumatismo geralmente é a testa, muitas vezes sem fratura craniana, e o provável mecanismo de lesão do nervo óptico é a transmissão de ondas de choque através das paredes orbitárias para o ápice da órbita. A avulsão de nervo óptico geralmente resulta de uma lesão rotacional abrupta do globo, como quando um dedo é enfiado no olho.

O tratamento cirúrgico pode ser indicado para aliviar hemorragias orbitárias, subperiósteas ou da bainha do nervo óptico ou para tratar fraturas orbitárias. O uso de esteroides sistêmicos em altas doses para a lesão direta ou indireta do nervo óptico e a descompressão do canal óptico ósseo para lesão indireta foram preconizados, mas o valor dessas intervenções é incerto. Não há tratamento eficaz para avulsão do nervo óptico.

ATROFIA ÓPTICA HEREDITÁRIA

1. Neuropatia óptica hereditária de Leber

A neuropatia óptica hereditária de Leber é uma doença rara caracterizada por neuropatia óptica subaguda sequencial, geralmente em homens de 11 a 30 anos de idade. A anormalidade genética subjacente é uma mutação de ponto no DNA mitocondrial (DNAmt), sendo que mais de 90% das famílias apresentam uma mutação nas posições 11778, 14484 ou 3460. O DNAmt provém exclusivamente da mãe; portanto, de acordo com o padrão geral de herança mitocondrial (materna) (ver o Cap. 18), a mutação se transmite apenas através da linhagem feminina — mas, por motivos desconhecidos, a doença raramente se manifesta em mulheres portadoras. Depois que o distúrbio é diagnosticado em um indivíduo, é possível, sem testes genéticos adicionais, prever quais outros membros da família estão sob risco, sendo que os sobrinhos da linhagem materna, isto é, os filhos das irmãs do indivíduo acometido, correm um risco particularmente alto.

Visão embaçada e um escotoma central geralmente aparecem primeiro em um olho e depois — dentro de dias, semanas ou meses — no outro. Durante o episódio agudo, pode haver edema de disco óptico e da retina peripapilar com pequenos vasos sanguíneos telangiectásicos dilatados na superfície, mas tipicamente não há vazamento de corante pelo disco óptico durante a angiofluoresceinografia. Ambos os nervos ópticos eventualmente se tornam atróficos, e a visão geralmente situa-se entre 20/200 e contagem de dedos. A mutação 14484 está associada a recuperação da visão, mas somente muitos meses após o início da perda visual. Perda total da visão ou recorrências de perda visual não costumam ocorrer. A neuropatia de Leber pode estar associada a uma doença semelhante à esclerose múltipla (particularmente em mulheres acometidas), defeitos da condução cardíaca e distonia.

O diagnóstico baseia-se na identificação de uma das três mutações de ponto do DNAmt. Nenhum tratamento é eficaz. Como um consumo alto de tabaco e álcool pode desencadear perda visual em indivíduos suscetíveis, os portadores de uma mutação de ponto, particularmente os homens, devem ser aconselhados a não fumar e evitar consumo intenso de álcool.

A atrofia óptica também ocorre em outros distúrbios mitocondriais, seja como uma manifestação de neuropatia óptica primária — por exemplo, epilepsia mioclônica com fibras vermelhas anfractuadas (MERRF) e miopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidentes vasculares cerebrais (MELAS) — ou secundariamente a degenerações da retina, como, por exemplo, síndrome de Kearns-Sayre. A síndrome de Wolfram (ver adiante) provavelmente também origina-se de um distúrbio mitocondrial.

2. Atrofia óptica hereditária autossômica

A atrofia óptica autossômica dominante (juvenil) geralmente tem início insidioso na infância, com progressão lenta da perda visual ao longo da vida. Com frequência é detectada como uma redução leve da acuidade visual por programas de triagem da visão na infância. Há tipicamente um escotoma cecocentral com redução da visão

em cores. Uma palidez temporal do disco óptico costuma estar presente, embora leve em muitos casos, e, às vezes, observa-se pequena escavação de disco. O diagnóstico baseia-se na identificação de outros familiares acometidos. O defeito genético foi mapeado no braço longo do cromossomo 3, portanto um teste genético específico talvez esteja disponível em breve. Raramente, a doença está associada a surdez congênita ou progressiva ou ataxia.

A atrofia óptica autossômica recessiva (infantil) manifesta-se como perda visual grave, presente ao nascimento ou nos primeiros 2 anos de vida acompanhada de nistagmo. Pode estar associada a perda auditiva progressiva, tetraplegia espástica e demência, porém é preciso considerar primeiro um erro inato do metabolismo. A síndrome de Wolfram consiste em diabetes insípido juvenil, diabetes melito, atrofia óptica e surdez (DIDMAOS). Embora exista um padrão recessivo de herança, com o defeito gênico localizado no cromossomo 4, a anormalidade metabólica subjacente provavelmente é um defeito na produção celular de energia, como nas doenças mitocondriais.

3. Atrofia óptica associada a doenças neurodegenerativas hereditárias

Várias doenças neurodegenerativas com início entre a infância e o início da idade adulta manifestam-se por défice neurológico constantemente progressivo e atrofia óptica de grau variável. São exemplos as ataxias espinocerebelares hereditárias (ataxia de Friedreich), a neuropatia motora e sensorial hereditária (doença de Charcot-Marie-Tooth) e as doenças de depósito lisossômico. A maioria das esfingolipidoses está associada a atrofia óptica em seus estágios avançados. As leucodistrofias (doença de Krabbe, leucodistrofia metacromática, adrenoleucodistrofia, distrofia globoide, doença de Pelizaeus-Merzbacher, doença de Schilder) estão associadas a atrofia óptica mais precocemente. A degeneração esponjosa de Canavan e a distrofia glioneural (doença de Alper) também estão associadas a atrofia óptica. Na doença de Refsum, a atrofia óptica é secundária a retinose pigmentar. Nas mucopolissacaridoses, a atrofia óptica pode ser secundária a hidrocefalia por mucopolissacarídios nas meninges ou a mucopolissacarídios nas células gliais do nervo óptico.

INFILTRAÇÃO NEOPLÁSICA DO NERVO ÓPTICO

Na leucemia (em geral, leucemia aguda), no linfoma não-Hodgkin e no carcinoma disseminado, pode ocorrer infiltração do nervo óptico com perda visual intensa e edema de disco óptico. O glioma do nervo óptico é descrito adiante, juntamente com glioma do quiasma. Outras neoplasias primárias do nervo óptico incluem o hamartoma astrocitário da esclerose tuberosa, o melanocitoma e o hemangioma, todos os quais raramente causam alguma perda visual.

ANOMALIAS DO NERVO ÓPTICO

Existe um grande número de anomalias congênitas do nervo óptico. Podem ser acompanhadas de outras anomalias da cabeça, uma vez que o fechamento da fissura fetal, a melanogênese ocular e o desenvolvimento do disco óptico ocorrem ao mesmo tempo que o desenvolvimento do crânio e da face.

A hipoplasia, a displasia e o coloboma do nervo óptico estão associados a encefaloceles basais e a diversas anomalias intracranianas, como a agenesia do corpo caloso (síndrome de de Morsier) e a disfunção hipotálamo-hipofisária (especialmente a deficiência de hormônio do crescimento). Os nervos ópticos hipoplásicos são pequenos, com vasos sanguíneos retinianos de calibre normal (Fig. 14.21). Estão associados a uma grande variedade de diferentes acuidades visuais, astigmatismo, um halo peripapilar que também pode ter uma rima pigmentada (sinal do duplo anel) e diferentes defeitos de campo visual. A hipoplasia segmentar superior do nervo óptico — também conhecida como "disco óptico em *topless*" — geralmente acomete crianças nascidas de mães com diabetes tipo 1. Caracteriza-se por emergência da artéria central da retina na parte superior do disco, palidez de disco superior (Fig. 14.22) e perda do campo visual inferior. Discos ópticos displásicos geralmente estão associados a baixa acuidade visual e apresentam vasculatura, epitélio pigmentar da retina e tecido glial anormais. Com frequência são circundados por uma alteração pigmentar coriorretiniana. Discos displásicos foram descritos na trissomia do 4q. A síndrome papilorrenal foi relatada em associação com discos displásicos e colobomas. Os colobomas do nervo óptico foram denominados "pseudoglaucoma" em virtude de sua semelhança com a escavação glaucomatosa (Fig. 14.23). Os colobomas ou a hipoplasia do nervo óptico, quando associados a lacunas coriorretinianas, ausência de corpo caloso e crises epilépticas focais, constituem a síndrome de Aicardi. Essa síndrome também pode apresentar cistos retrobulbares. Depressões (*pits*) no disco óptico geralmente não estão associadas a sintomas visuais, mas podem ser confundidas

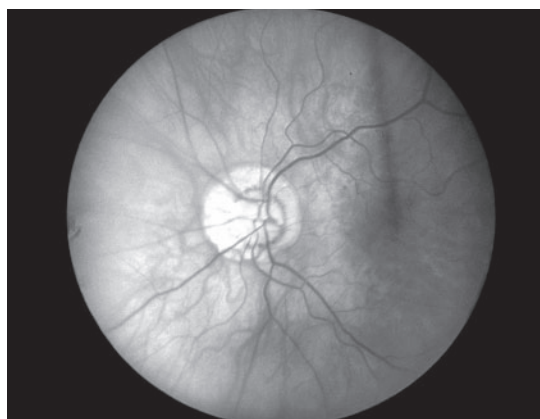



Fig. 14.21 Hipoplasia de nervo óptico.

Fig. 14.22 Hipoplasia segmentar superior do nervo óptico com emergência superior da artéria central da retina (**seta**).

com uma escavação glaucomatosa, particularmente se houver um defeito de campo visual associado. Em alguns casos, as depressões do disco óptico surgem mais tarde na vida em consequência de descolamento seroso de mácula.

Discos inclinados, que ocorrem em 3% dos indivíduos normais, também podem ser vistos no hipertelorismo ou nas craniossinostoses (doença de Crouzon, doença de Apert). São discos ovalados geralmente com uma crescente escleral inferior e uma área associada de hipopigmentação de fundo (Fig. 14.24). Podem ser confundidos com papiledema. Também podem produzir defeitos campimétricos predominantemente na região temporal superior, os quais podem ser confundidos com perda bitemporal devida a disfunção do quiasma. As crescentes esclerais são particularmente comuns em olhos miópicos.

A megalopapila pode ser confundida com atrofia óptica decorrente da proeminência da lâmina crivosa. Fibras nervosas mielinizadas geralmente estendem-se do disco para a retina, mas às vezes são observadas apenas na periferia da retina (Fig. 14.17). Sempre acompanham o percurso da camada de fibras nervosas retinianas. Os remanescentes do sistema hialoide embrionário abrangem desde fragmentos teciduais sobre o disco óptico (papila de Bergmeister) a feixes que se estendem até a cápsula posterior do cristalino. Alças vasculares pré-papilares são distintas do sistema hialoide e, às vezes, são obstruídas, levando à oclusão de ramos arteriais da retina.

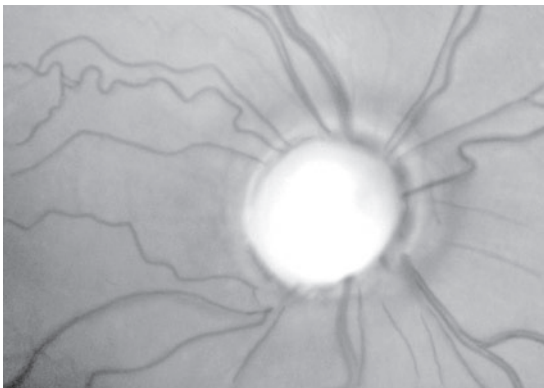



Fig. 14.23 Coloboma de disco óptico.

As drusas da cabeça do nervo óptico são clinicamente evidentes em cerca de 0,3% da população, mas são encontradas pela ultrassonografia ou por meio de exames histopatológicos em até 2%. São encontradas exclusivamente em indivíduos brancos. Em crianças, costumam estar embutidas dentro do nervo óptico, sendo portanto invisíveis ao exame clínico, mas causam elevação da superfície do disco e simulam o papiledema. O disco óptico é tipicamente pequeno, sem escavação fisiológica e com um padrão anômalo de saída dos vasos retinianos. Com o aumento da idade e a perda dos axônios sobrejacentes, as drusas da cabeça do nervo óptico tornam-se expostas, e aparecem como excrescências granulosas amareladas, realçadas por retroiluminação da substância do disco (Fig. 14.6). À angiofluoresceinografia, as drusas expostas são autofluorescentes e causam acúmulo de corante dentro do disco (Fig. 14.25). As drusas embutidas são diagnosticadas por ultrassom de órbita ou TC em cortes finos, que detecta sua calcificação associada. As drusas da cabeça do nervo óptico em geral são bilaterais. Raramente causam perda visual, seja por neuropatia óptica ou por neovascularização da coroide. Olhos hipermétropes também podem ter discos pequenos e elevados, assemelhando-se a drusas embutidas na cabeça do nervo óptico e também simulando o papiledema (pseudopapiledema).

O QUIASMA ÓPTICO

Em geral, as lesões do quiasma causam defeitos de campo visual hemianópticos bitemporais. No início, tais defeitos são tipicamente incompletos e muitas vezes assimétricos. Contudo, à medida que a doença evolui, a hemianopsia

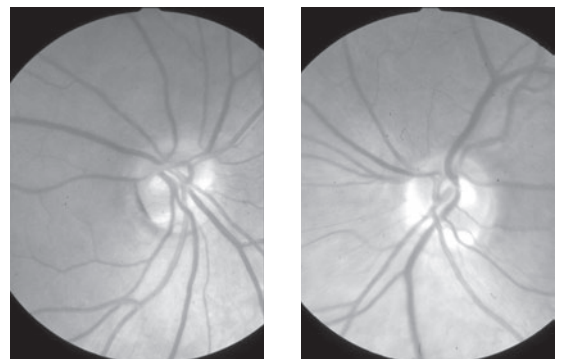



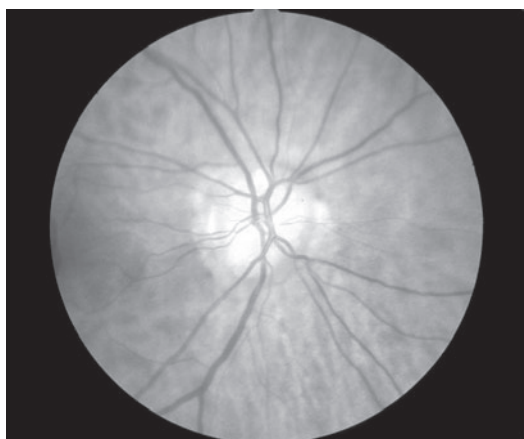
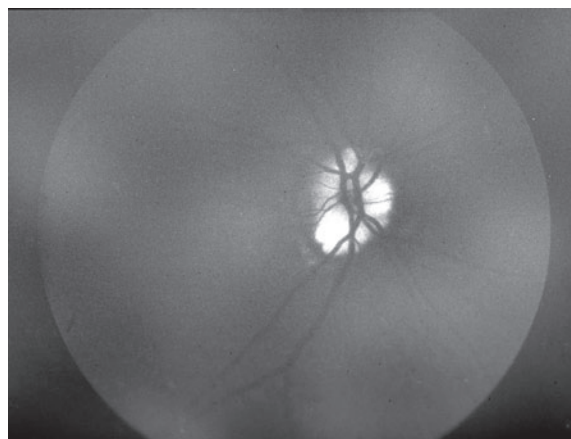
Fig. 14.24 Inclinação dos discos ópticos de ambos os lados.

A B

Fig. 14.25 Drusas da cabeça do disco óptico (**A**) exibindo autofluorescência (**B**).

temporal torna-se completa, os campos nasais inferior e superior são afetados e a acuidade visual central diminui. A maioria das doenças que acometem o quiasma é neoplásica, e os distúrbios vasculares ou inflamatórios apenas eventualmente produzem disfunção quiasmática.

TUMORES HIPOFISÁRIOS

O lobo anterior da glândula hipófise é o local de origem dos tumores hipofisários (Fig. 14.26), que se manifestam como disfunção hipofisária, perda visual, paralisias de nervos cranianos, inclusive paralisias dos músculos extraoculares e uma lesão expansiva à TC ou RM, surgindo da sela hipofisária e estendendo-se até as regiões suprasselar e/ou parasselar.

A avaliação oftalmológica, especialmente a documentação dos campos visuais, assim como a avaliação endocrinológica são fundamentais para as decisões sobre o tratamento. Os prolactinomas em geral recebem tratamento clínico inicial com agonistas da dopamina, como cabergolina, bromocriptina ou pergolida. Outros macroadenomas hipofisários costumam ser submetidos a hipofisectomia transesfenoidal. A radioterapia pode ser usada como medida adjuvante à cirurgia ou para a doença recorrente. A acuidade visual e os campos visuais podem melhorar muito após a descompressão do quiasma. O aspecto inicial da cabeça do nervo óptico não se correlaciona com o prognóstico visual final, mas a atrofia óptica é um sinal de mal prognóstico.

CRANIOFARINGIOMA

Os craniofaringiomas são um grupo incomum de tumores que se originam de remanescentes epiteliais da bolsa de Rathke (80% da população normalmente têm esses remanescentes) e tornam-se sintomáticos tipicamente entre 10 e 25 anos de idade, mas às vezes somente na sétima ou oitava décadas de vida. Em geral, são suprasselares (Fig. 14.27), porém às vezes podem ser intrasselares. Os sinais e sintomas variam muito de acordo com a idade do paciente e a localização exata do tumor, além de sua taxa de crescimento. Quando um tumor suprasselar ocorre, defeitos assimétricos de campo oriundos do quiasma ou dos tratos são evidentes. O papiledema é mais comum do que nos tumores hipofisários. Pode-se encontrar hipoplasia do nervo óptico nos tumores que se apresentam na infância. Pode haver deficiência hipofisária, e o envolvimento do hipotálamo pode causar retardo do crescimento. A calcificação de partes do tumor contribui para seus achados radiológicos típicos, especialmente em crianças.

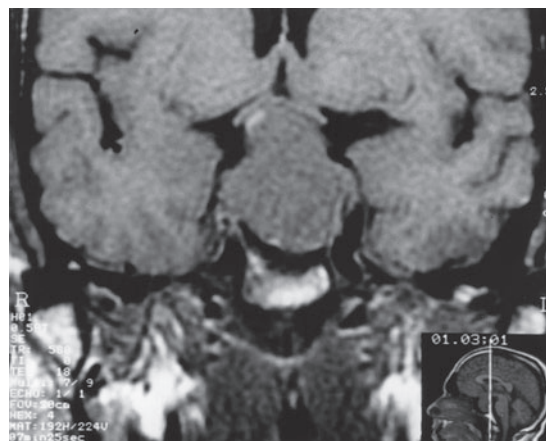



Fig. 14.26 RM coronal mostra um grande adenoma hipofisário elevando e distorcendo o quiasma óptico.

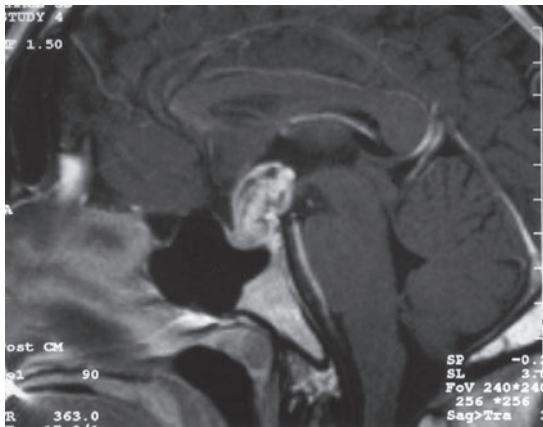



Fig. 14.27 RM sagital mostra um craniofaringioma suprasselar evidenciado pelo contraste.

O tratamento consiste na remoção cirúrgica — tão completa quanto possível no primeiro procedimento, pois a reoperação tende a envolver o hipotálamo, o que piora muito o prognóstico final. A radioterapia adjuvante é frequentemente usada, particularmente se a remoção cirúrgica tiver sido incompleta.

MENINGIOMAS SUPRASSELARES

Os meningiomas suprasselares originam-se das meninges que revestem o tubérculo da sela e o plano esfenoidal, sendo que uma grande proporção dos pacientes é do sexo feminino. A baixa acuidade visual, devida a envolvimento do quiasma e dos nervos ópticos, frequentemente é a primeira manifestação. O diagnóstico geralmente é possível com base no aspecto neurorradiológico. O tratamento consiste em remoção cirúrgica, muitas vezes combinada com radioterapia adjuvante se a excisão tiver sido incompleta ou se a histopatologia mostrar um tumor agressivo.

GLIOMAS DO QUIASMA E DO NERVO ÓPTICO

Os gliomas da via visual anterior, mais comumente advindos do nervo óptico mas, às vezes, do quiasma óptico, são tumores raros e geralmente indolentes de crianças, associados particularmente a neurofibromatose 1 (ver adiante). Cerca de 70% dos casos apresentam-se antes dos 7 anos de idade, com perda visual, proptose, estrabismo ou nistagmo. Em alguns casos, o início é súbito, com perda visual rápida. Pode haver edema de disco óptico, porém a atrofia óptica é mais comum. Os defeitos de campo visual revelam uma síndrome do nervo ou do quiasma ópticos. Os exames de neuroimagem podem revelar expansão do nervo óptico ou uma massa na região do quiasma e do hipotálamo. O tratamento depende da localização do tumor e de sua evolução clínica. Pode-se instituir radioterapia durante um pico de crescimento do tumor, e às vezes realiza-se ressecção do nervo óptico quando um tumor do nervo óptico começa a expandir-se agressivamente na cavidade intracraniana em direção ao quiasma.

O glioma maligno das vias visuais anteriores é uma doença rara de homens idosos. Há evolução clínica rápida para cegueira bilateral e óbito devido a invasão da base do cérebro. Não há tratamento eficaz.

AS VIAS VISUAIS RETROQUIASMÁTICAS

As doenças e os tumores cerebrovasculares são responsáveis pela maioria das lesões das vias visuais retroquiasmáticas, porém praticamente qualquer doença intracraniana pode envolver essas estruturas.

As lesões retroquiasmáticas produzem defeitos campimétricos homônimos contralaterais. As lesões parciais anteriores, no trato óptico, no núcleo geniculado lateral ou no trato geniculocalcarino (radiação óptica), tendem a produzir defeitos incongruentes (ou distintos) dos campos visuais com envolvimento maior no olho que apresenta o defeito nasal. As lesões parciais posteriores, no trato geniculocalcarino ou no córtex occipital, produzem defeitos campimétricos mais congruentes. Contudo, quando uma lesão retroquiasmática se torna completa, a incongruência não pode mais ser avaliada, pois esse sinal perde sua capacidade localizatória. As lesões retroquiasmáticas unilaterais poupam a acuidade visual porque a via visual no outro hemisfério está intacta.

Lesões do trato óptico ou do núcleo geniculado lateral são incomuns. Após várias semanas a meses, os discos podem tornar-se pálidos e mais marcados no olho contralateral, com defeitos correspondentes na camada de fibras nervosas retinianas. Nas lesões do trato óptico, pode haver um defeito pupilar aferente relativo contralateral. O trato óptico e o núcleo geniculado lateral possuem suprimento sanguíneo no mínimo duplo, portanto lesões vasculares primárias não são comuns. A maioria das lesões decorre de traumatismos, tumores, malformações arteriovenosas, abscessos e doenças desmielinizantes.

As lesões que envolvem o trato geniculocalcarino não causam atrofia óptica (devido à sinapse no núcleo geniculado), a menos que a lesão seja extensa, geralmente congênita. A parte inferior do trato geniculocalcarino percorre o lobo temporal e a parte superior, o lobo parietal, com a função macular entre elas. As lesões da parte inferior produzem predominantemente defeitos dos campos visuais superiores. Os processos que afetam o lobo temporal médio e anterior são comumente

neoplásicos; os processos nos lobos temporal posterior e parietal podem ser vasculares ou neoplásicos. Um início insidioso com défices neurológicos leves e múltiplos seria mais típico de neoplasia, enquanto um evento neurológico agudo devastador seria mais tipicamente vascular.

As lesões vasculares do lobo occipital são comuns e respondem por mais de 80% dos casos de perda homônima isolada dos campos visuais em pacientes acima de 50 anos. A função macular é representada no segmento mais posterior de cada lobo occipital, e a representação do campo visual cada vez mais periférico é progressivamente anterior. Devido à presença frequente de suprimento sanguíneo duplo, as oclusões vasculares podem poupar seletivamente o córtex posterior, produzindo defeitos homônimos com preservação macular, ou inversamente envolver o córtex occipital posterior, produzindo escotomas maculares congruentes homônimos. Os centros corticais envolvidos na geração do nistagmo optocinético residem na área entre os lobos occipital e temporal e na área parietal posterior, que situam-se dentro do território vascular da artéria cerebral média. A assimetria do nistagmo optocinético ocorre tipicamente nas lesões parietais, mas não nas occipitais. Um nistagmo optocinético assimétrico combinado com defeito dos campos visuais occipitais indica um processo que não respeita os territórios vasculares e, desse modo, sugere um tumor (sinal de Cogan). A associação de distúrbio visual com demência sugere as variantes predominantemente visuais da doença de Alzheimer e da doença de Creutzfeldt-Jakob esporádica. A TC e a RM mostram claramente as lesões cerebrais (Figs. 14.4, 14.5, 14.28 e 14.29).

Fig. 14.29 RM axial mostra um meningioma parietal com edema cerebral secundário.

Fig. 14.28 Hematoma occipital (seta) resultante de uma malformação arteriovenosa hemorrágica. Essa lesão produziu hemianopsia homônima e cefaleia.

A PUPILA

O tamanho da pupila normal varia em diferentes idades, de uma pessoa para outra e segundo diferentes estados emocionais, níveis de vigília, graus de acomodação e iluminação do ambiente. O diâmetro pupilar normal é de aproximadamente 3 a 4 mm, menor na infância e tende a ser maior na adolescência e depois progressivamente menor com o avançar da idade. O tamanho pupilar está relacionado com diversas interações entre o músculo dilatador da íris inervado pelo sistema nervoso simpático e com o controle supranuclear dos lobos frontais (vigília) e occipitais (acomodação). A pupila também responde normalmente à respiração (*i. e.*, *hippus*). Vinte a 40% dos pacientes normais apresentam uma ligeira diferença no tamanho pupilar (anisocoria fisiológica), geralmente inferior a 1 mm. Os agentes midriáticos e cicloplégicos são mais eficazes nos olhos azuis do que nos castanhos.

Neuroanatomia das vias pupilares

A avaliação das respostas pupilares é importante para se localizarem lesões que envolvam as vias ópticas. O examinador deve estar familiarizado com a neuroanatomia das vias das respostas pupilares à luz e à aproximação (Fig. 14.30).

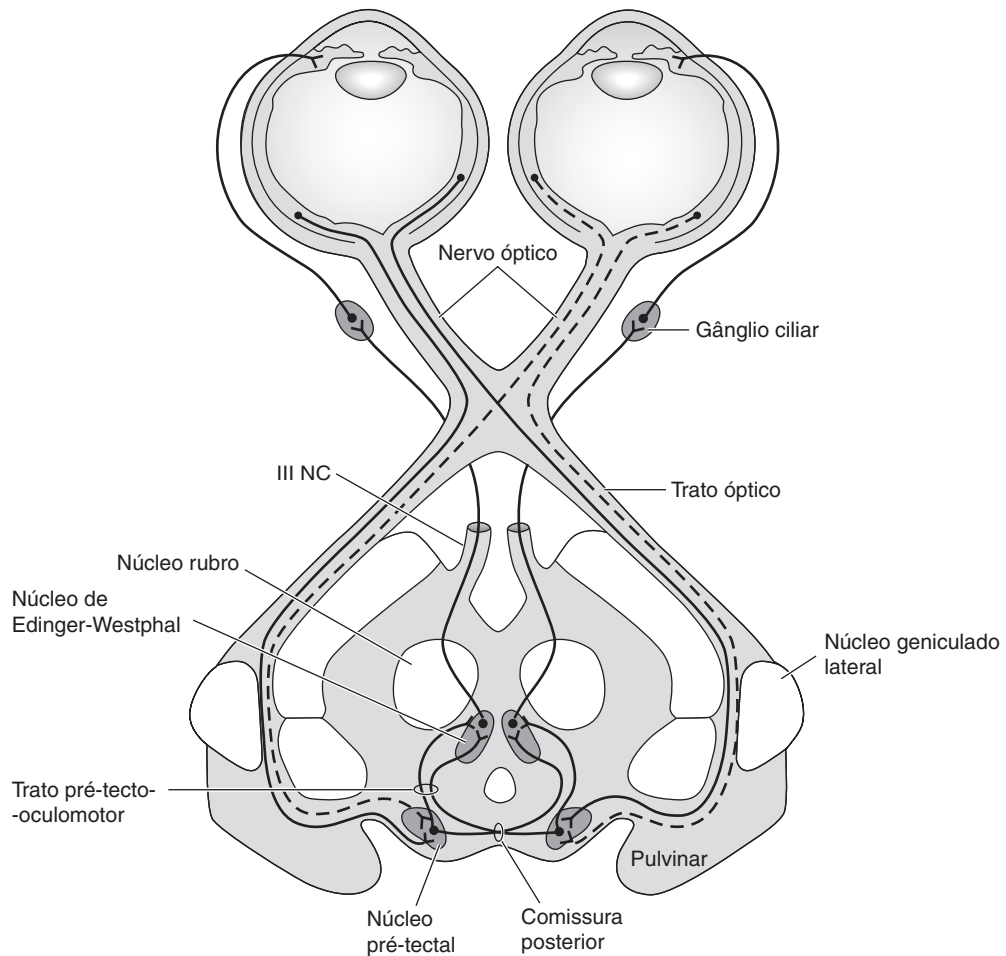



Fig. 14.30 Diagrama da via do reflexo pupilar fotomotor. (Reproduzido, com autorização, de Walsh FB, Hoyt WF: *Clinical Neuro-Ophthalmology*, 3ª ed., Vol 1., Williams & Wilkins, 1969.)

A. Reflexo Fotomotor

A resposta pupilar à luz é um reflexo puro com via inteiramente subcortical. As fibras pupilares aferentes seguem dentro do nervo óptico e das vias visuais até deixarem o trato óptico pouco antes do núcleo geniculado lateral. Como decussaram no quiasma — da mesma maneira que as fibras sensoriais visuais —, elas penetram no mesencéfalo através do braço do colículo superior e fazem sinapse no núcleo pré-tectal. Cada núcleo pré-tectal decussa neurônios dorsalmente ao aqueduto cerebral para o núcleo de Edinger-Westphal ipso e contralateral através da comissura posterior e da substância cinzenta periaquedutal. Então, ocorre sinapse do nervo oculomotor no núcleo de Edinger-Westphal. A via eferente segue ao longo do terceiro nervo até o gânglio ciliar na órbita lateral. As fibras pós-ganglionares percorrem os nervos ciliares curtos para inervar o músculo esfíncter da íris.

Uma luz colocada no olho direito produz resposta fotomotora imediata no mesmo olho e resposta consensual indireta imediata no olho esquerdo (Fig. 14.31). A intensidade dessa resposta em cada olho é proporcional à capacidade de condução de luz do nervo óptico estimulado diretamente.

B. Resposta de Aproximação

Quando os olhos fixam um objeto próximo, três fenômenos ocorrem — acomodação, convergência e constrição da pupila —, trazendo uma imagem nítida ao foco sobre os pontos retinianos correspondentes. A via comum final é mediada através do nervo oculomotor, com sinapse no gânglio ciliar. A via aferente entra no mesencéfalo ventralmente ao núcleo de Edinger-Westphal e envia fibras para os dois lados do córtex. Embora os três fenômenos estejam intimamente associados, a resposta de aproximação não pode ser considerada um reflexo puro,

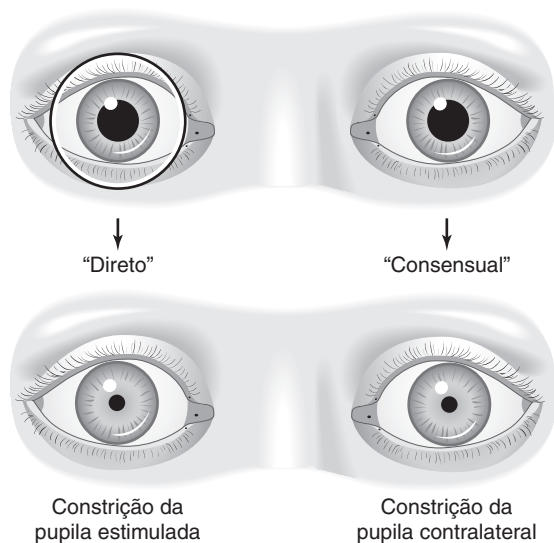



Fig. 14.31 Reflexo pupilar fotomotor normal.

pois cada componente pode ser neutralizado enquanto os outros dois permanecem intactos — isto é, por prismas (neutralizando a convergência), por lentes (neutralizando a acomodação) e por agentes midriáticos fracos (neutralizando a miose). Pode ocorrer até mesmo em uma pessoa cega que é instruída a olhar para o próprio nariz. A hiperreatividade bilateral da resposta de aproximação é um espasmo de acomodação. A paresia bilateral da acomodação ocorre no botulismo e na variante de Fisher da síndrome de Guillain-Barré.

DEFEITO PUPILAR AFERENTE

Uma das avaliações mais importantes a serem realizadas em paciente que relata baixa acuidade visual é distinguir se a queixa decorre de um problema ocular (p. ex., catarata) ou de um problema potencialmente mais grave no nervo óptico. Se houver uma lesão do nervo óptico, a resposta pupilar à luz (tanto a resposta direta no olho estimulado quanto a resposta consensual no outro olho) é menos intensa quando o olho acometido é estimulado do que quando a luz incide sobre o olho normal. Esse fenômeno denomina-se defeito pupilar aferente relativo (DPAR) (Fig. 14.32). Também estará presente se houver uma lesão retiniana grande ou macular grave. Até mesmo uma catarata densa não compromete a resposta pupilar fotomotora. Outras causas de baixa acuidade visual unilateral sem defeito pupilar aferente incluem erro de refração, outros tipos de opacidade de meios que não a catarata, como opacidade de córnea ou hemorragia vítrea, ambliopia e perda visual funcional. Em uma lesão do braço do colículo superior, é possível que haja um defeito pupilar aferente relativo com função visual normal.

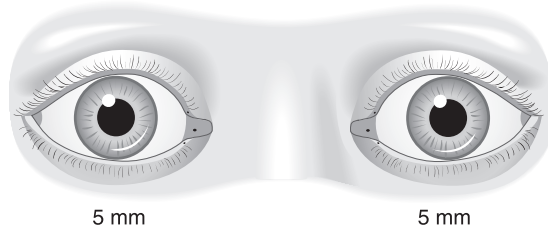



Fig. 14.32 Defeito pupilar aferente relativo.

Defeito pupilar aferente absoluto é a denominação aplicada quando não há resposta pupilar à estimulação luminosa de um olho totalmente cego (amaurótico). Uma luz lançada sobre o olho normal ainda induz resposta consensual no olho cego (Fig. 14.33).

O defeito pupilar aferente pode ser identificado mesmo se uma pupila não for visível, devido a doença da córnea, ou pela ausência de resposta devida a lesão estrutural ou lesão de sua inervação, como, por exemplo, paralisia do terceiro nervo, pelo exame da pupila normal.

DISSOCIAÇÃO PUPILAR LUZ-PERTO

O reflexo fotomotor normalmente produz mais miose do que a resposta de aproximação. O inverso é conhecido como dissociação pupilar luz-perto. Isso decorre

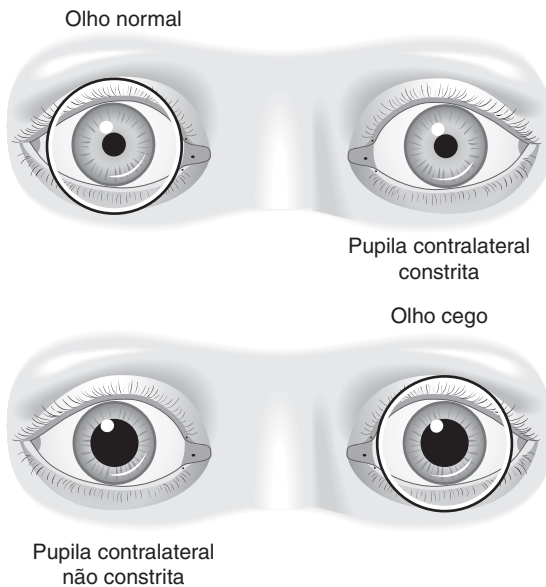



Fig. 14.33 Defeito pupilar aferente (amaurótico) absoluto.

mais comumente de um defeito pupilar aferente (como nas doenças do nervo óptico) porque o reflexo pupilar fotomotor à estimulação do olho afetado está reduzido, mas a resposta de aproximação é normal. Também ocorre em lesões do gânglio ciliar ou do mesencéfalo, nas quais a via do reflexo fotomotor é relativamente dorsal e a via da resposta de aproximação é relativamente ventral. As causas incluem pupila tônica (ver adiante), tumores e infartos do mesencéfalo, diabetes, alcoolismo crônico, encefalite e doenças degenerativas do sistema nervoso central.

As pupilas de Argyll Robertson, que geralmente são bilaterais, costumam ser pequenas (diâmetro inferior a 3 mm), irregulares e excêntricas, não respondem à estimulação luminosa mas respondem ao estímulo de aproximação e dilatam-se mal com midriáticos em consequência de atrofia concomitante da íris. São fortemente sugestivas de sífilis do sistema nervoso central.

PUPILA TÔNICA

A pupila tônica caracteriza-se por dissociação luz-perto, dilatação atrasada após um estímulo de aproximação (resposta de aproximação tônica), constrição segmentar da íris e constrição em resposta a uma solução fraca (a 0,1%) de pilocarpina (hipersensibilidade por desnervação). É causada por lesão do gânglio ciliar ou dos nervos ciliares curtos. No estágio agudo, a pupila fica dilatada e a acomodação prejudicada. O padrão de recuperação é influenciado pelo fato de que as fibras nos nervos ciliares curtos que servem à resposta de aproximação são mais numerosas que as fibras para o reflexo fotomotor, na proporção de 30:1. Em geral, a acomodação recupera-se totalmente, mas a reinervação incompleta da íris resulta em constrição segmentar da íris e dissociação pupilar luz-perto. A pupila geralmente torna-se menor que a pupila contralateral.

A pupila tônica costuma ser uma entidade benigna e isolada que se apresenta em mulheres jovens. Pode estar associada a perda dos reflexos tendíneos profundos (síndrome de Adie). O envolvimento subsequente do outro olho durante um período de 10 anos ocorre em 50% dos indivíduos, mas pupilas tônicas bilaterais podem originar-se de neuropatia autônoma. A pupila tônica pode ocorrer após fotocoagulação a *laser* da retina.

SÍNDROME DE HORNER

A síndrome de Horner é causada por lesão da via simpática (1) na sua **parte central**, que se estende do hipotálamo posterior através do tronco encefálico até a medula espinhal superior (C8 a T2); ou (2) na sua **parte pré-ganglionar**, que deixa a medula espinhal e realiza sinapse no gânglio cervical superior (estrelado); ou (3) na sua **parte pós-ganglionar**, do gânglio cervical superior através do plexo carotídeo e da divisão oftálmica do nervo trigêmeo, com o qual ela entra na órbita. Então, as fibras simpáticas seguem o ramo nasociliar da divisão oftálmica do nervo trigêmeo e os nervos ciliares longos até a íris e inervam o músculo de Müller e o dilatador da íris. A paresia do músculo dilatador da íris causa miose, que é mais evidente no escuro. A maturação dos melanócitos na íris de um recém-nascido depende da inervação simpática; portanto, íris menos pigmentadas (azuladas) desenvolvem-se na presença de uma lesão simpática congênita. A paresia do músculo de Müller produz ptose. Miose unilateral, ptose e ausência de sudorese na face e no pescoço ipsolaterais constituem a síndrome completa. A sudorese facial é normal nas lesões pós-ganglionares porque as fibras pós-ganglionares que servem à sudorese facial acompanham a artéria carótida externa em vez da interna.

A síndrome de Horner central pode advir de infarto no tronco encefálico, em particular infarto bulbar lateral (síndrome de Wallenberg), siringomielia, ou tumor da medula cervical. A síndrome de Horner pré-ganglionar pode originar-se de uma costela cervical, fraturas vertebrais cervicais, lesões pulmonares apicais — particularmente o carcinoma broncogênico (síndrome de Pancoast) — ou lesões do plexo braquial. A síndrome de Horner pós-ganglionar pode decorrer de dissecção da artéria carótida, tumores da base do crânio ou cefaleia em salvas. A localização da síndrome de Horner central e pré-ganglionar frequentemente é evidenciada pelas manifestações clínicas associadas. Uma síndrome de Horner dolorosa, isolada e de início súbito, particularmente com história recente de traumatismo cervical ou associada a dor no pescoço ou na mandíbula, exige investigação urgente para dissecção da carótida, que pode levar a um acidente

vascular encefálico trombótico ou embólico. A síndrome de Horner associada a dor facial crônica, sobretudo se acompanhada de paralisia do V, VI, III, IV ou do II nervo craniano, requer investigação para tumor da base do crânio.

Um teste farmacológico com cocaína tópica no saco conjuntival diferencia a síndrome de Horner, na qual a pupila não se dilata, da anisocoria fisiológica. Também se pode usar a apraclonidina tópica, que dilata a pupila afetada, mas não a normal. O teste com colírio de hidroxianfetamina diferencia as lesões centrais e pré-ganglionares das pós-ganglionares, mas o colírio é de difícil obtenção.

MOVIMENTOS EXTRAOCULARES

Esta seção descreve o aparato neural que controla os movimentos oculares e possibilita que os olhos se movam simultaneamente, para cima ou para baixo, de um lado para o outro, na convergência e na divergência.

O controle neural dos movimentos oculares é determinado por alterações na atividade dos núcleos e das fibras nervosas dos nervos oculomotor, troclear e abducente. Essas estruturas são chamadas de vias nucleares e infranucleares. A coordenação dos movimentos oculares requer conexões entre esses núcleos motores oculares, as vias internucleares. As vias supranucleares são responsáveis pela geração dos comandos necessários para a execução do movimento apropriado, seja voluntário ou involuntário.

Classificação e exame dos movimentos oculares

Os movimentos oculares são rápidos ou lentos. Os movimentos oculares rápidos incluem movimentos de refixação voluntários ou involuntários (sácades) e as fases rápidas do nistagmo vestibular e optocinético (ver adiante). O sistema de movimentos oculares rápidos é testado por movimentos de refixação comandados e pela fase rápida do nistagmo vestibular e optocinético.

Os movimentos oculares lentos incluem os movimentos de perseguição, que seguem um alvo em deslocamento lento depois que o sistema sacádico colocou o alvo sobre a fóvea e são testados ao solicitar que o paciente siga um alvo deslocado de maneira lenta e regular, através dos movimentos de fase lenta gerados por estímulos vestibulares da fase lenta do nistagmo optocinético e de movimentos de vergência, os quais, ao contrário de todas as outras formas de movimentos oculares, envolvem movimentos desconjugados dos dois olhos.

Em condições fisiológicas, a estimulação vestibular é ativada pelos movimentos da cabeça. Os movimentos oculares lentos resultantes, denominados **respostas vestibuloculares (RVO)**, compensam o deslocamento da cabeça de modo que a posição dos olhos no espaço permaneça estática e a fixação visual estável seja mantida. A **manobra da cabeça de boneca** é um método clínico para se testar a resposta vestibulocular. O paciente é orientado a fixar o olhar em um alvo enquanto o examinador movimenta a cabeça nos planos horizontal ou vertical. Se a resposta vestibulocular for deficiente, os movimentos oculares compensatórios serão insuficientes e devem ser complementados por movimentos sacádicos para manter a fixação. O movimento da cabeça deve ser rápido; do contrário, os movimentos de perseguição dominam a resposta motora ocular. Em pacientes inconscientes, a manobra da cabeça de boneca é usada para se avaliar a função do tronco encefálico. Como os sistemas de perseguição e sácades não estão funcionantes, os movimentos da cabeça podem ser lentos. A ausência da resposta vestibulocular leva a ausência de movimentos dos olhos dentro da órbita. Outros métodos de estimulação vestibular são a rotação corporal total e o teste calórico (ver adiante).

Geração dos movimentos oculares

A. Fisiologia

1. Movimentos oculares rápidos — o conhecimento sobre o controle dos movimentos oculares está mais desenvolvido para os movimentos sacádicos. Acredita-se que mecanismos semelhantes sejam aplicáveis às fases rápidas do nistagmo. A geração de um sácade envolve um **pulso** de aumento da inervação para mover o olho na direção requerida e um **aumento escalonado** na inervação tônica para manter a nova posição na órbita ao neutralizar as forças viscoelásticas que atuam para que o olho retorne à posição primária. O pulso é produzido pelas **células de explosão (*burst cells*) do gerador sacádico**. A alteração escalonada na inervação tônica é produzida pelas **células tônicas do integrador neural**, assim chamado porque integra efetivamente o pulso a fim de produzir o aumento escalonado. Existe uma estreita relação entre a amplitude do movimento e sua velocidade máxima, sendo que movimentos maiores têm velocidades máximas mais altas. A perda de função do gerador sacádico torna os sácades mais lentos. A perda de função do integrador neural provoca falha da manutenção da posição final desejada, isto é, incapacidade de manter a fixação do olhar. Clinicamente, isso geralmente se manifesta como um nistagmo induzido pelo olhar, com desvio do olhar em direção à posição primária seguido de um sácade corretivo de volta à posição desejada do olhar.

2. Movimentos oculares lentos — os movimentos oculares lentos gerados por estímulos vestibulares são uma resposta direta à detecção de movimento pelos canais semicirculares. Os canais são detectores de aceleração, mas seu produto é integrado para produzir um sinal de velocidade que posteriormente é transmitido aos núcleos

motores oculares. A geração dos movimentos de perseguição é menos compreendida. A fase lenta do nistagmo optocinético é em parte um movimento de perseguição, mas há também um movimento optocinético específico adicional gerado pela percepção de movimentos do fundo da cena visual. Esse movimento optocinético parece ser gerado pelas vias implicadas na geração dos movimentos vestibulares de fase lenta, mas com uma participação da retina, tanto através dos centros corticais quanto diretamente por meio de uma via subcortical. Os movimentos oculares de vergência são gerados em resposta a uma disparidade retiniana, isto é, estimulação de pontos retinianos não correspondentes pelo objeto de interesse. A eletromiografia estabeleceu que a divergência é um processo ativo, e não um relaxamento da convergência.

B. Anatomia

1. Centros do tronco encefálico responsáveis pelos movimentos oculares rápidos — o gerador sacádico para movimentos oculares horizontais situa-se na formação reticular paramediana pontina. O produto dessa estrutura é canalizado através do núcleo abducente, que contém os neurônios motores do nervo abducente e os corpos celulares dos interneurônios, que seguem através do fascículo longitudinal medial para inervar os neurônios motores no subnúcleo do reto medial contralateral do nervo oculomotor. O integrador neural dos movimentos oculares horizontais parece estar localizado próximo à formação reticular paramediana pontina no núcleo prepósito do hipoglosso.

O gerador sacádico para movimentos verticais reside no núcleo intersticial rostral do fascículo longitudinal medial no mesencéfalo rostral. A via até os núcleos motores oculares dos movimentos para cima envolve a comissura posterior, dorsal ao aqueduto cerebral, e seu núcleo. A via correspondente dos movimentos oculares para baixo é menos bem definida. A integração neural dos movimentos oculares verticais parece ocorrer tanto no núcleo intersticial de Cajal, próximo ao núcleo intersticial rostral do fascículo longitudinal medial no mesencéfalo, quanto nos núcleos vestibulares no bulbo.

2. Centros corticais responsáveis pelos movimentos oculares rápidos — os sácades voluntários são iniciados no lobo frontal (área 8 do campo ocular frontal). A via desce através dos núcleos da base e do limbo anterior da cápsula interna até o tronco encefálico, terminando na área pré-tectal mesencefálica para os movimentos verticais e cruzando até a formação reticular paramediana pontina no lado oposto da ponte para os movimentos horizontais. A geração de sácades involuntários (reflexos), em resposta a um alvo que aparece no campo visual periférico, depende da atividade dentro do colículo superior, que recebe informações do córtex occipital e também diretamente da retina em uma via puramente subcortical.

3. Centros do tronco encefálico responsáveis pelos movimentos oculares lentos — o processamento das informações dos canais semicirculares ocorre nos núcleos vestibulares, que então se conectam diretamente com os núcleos motores oculares. Essas vias dos núcleos vestibulares no bulbo para a ponte e o mesencéfalo passam por diversos tratos de fibras, incluindo o fascículo longitudinal medial.

4. Centros corticais responsáveis pelos movimentos oculares lentos — os movimentos de perseguição originam-se no córtex occipital. A via desce através do limbo posterior da cápsula interna até o mesencéfalo e formação reticular paramediana pontina ipsolateral. A fase lenta do nistagmo optocinético provavelmente é gerada, pelo menos em parte, na área V5 (ou MT) na junção dos lobos occipital e temporal, que está envolvida na detecção de movimentos. A via descendente provavelmente acompanha a via para os movimentos de perseguição. Os movimentos oculares de vergência são gerados no córtex occipital, e a via provavelmente também desce através do limbo posterior da cápsula interna, juntamente com a via para os movimentos de perseguição, terminando no mesencéfalo rostral próximo ao, ou no núcleo oculomotor. Então, os impulsos seguem diretamente para cada subnúcleo do reto medial e através do fascículo longitudinal medial até os núcleos do abducente. Não está claro se a convergência e a divergência são controladas por centros idênticos ou separados no tronco encefálico.

ANORMALIDADES DOS MOVIMENTOS OCULARES

Devido à multiplicidade das vias implicadas no controle supranuclear dos movimentos oculares, com origens em diferentes áreas do encéfalo e uma separação anatômica no tronco encefálico dos sistemas para os movimentos oculares horizontais e verticais, os distúrbios das vias supranucleares tipicamente produzem uma dissociação de efeito sobre os diversos tipos de movimentos oculares. Assim, os indícios clínicos de uma lesão supranuclear são alterações nos movimentos oculares horizontais e verticais ou nos movimentos oculares sacádicos, de perseguição e vestibulares. Em uma doença difusa do tronco encefálico, tais características podem não ser visíveis, e o diagnóstico diferencial entre doenças na junção neuromuscular ou dos músculos extraoculares pode ser difícil com base em critérios clínicos.

As doenças das vias internucleares causam comprometimento da conjugação dos movimentos oculares. Nas doenças infranucleares, o padrão de alteração dos movimentos oculares geralmente obedece ao que seria esperado de uma lesão que envolva um ou mais nervos cranianos ou seus núcleos.

1. Lesões das vias supranucleares

Hemisférios cerebrais

Um foco epiléptico no lobo frontal pode causar desvio involuntário dos olhos para o lado oposto. As lesões

destrutivas causam desvio transitório para o mesmo lado, e os olhos não podem ser virados de maneira rápida e voluntária (movimento sacádico) para o lado oposto. Isso é denominado paralisia do olhar frontal, e a recuperação ocorre quando o campo ocular frontal oposto substitui a área lesionada. A perseguição ocular para o lado oposto é preservada. Não há diplopia.

A perseguição ocular lenta pode ser perdida nas lesões posteriores dos hemisférios. O paciente é incapaz de seguir um objeto em deslocamento lento na direção da paralisia do olhar. O movimento ocular de comando (rápido) não é perdido, assim a perseguição é "sacádica".

A fenitoína pode afetar os sácades significativamente. Os agentes sedativos e a carbamazepina podem alterar os movimentos oculares de perseguição lentos.

Tronco encefálico

As lesões da comissura posterior do mesencéfalo comprometem o olhar para cima conjugado. As lesões dorsais e mediais aos núcleos rubros produzem paresia do olhar para baixo.

A **síndrome do mesencéfalo dorsal** (síndrome de Parinaud) caracteriza-se por perda do olhar voluntário para cima, nistagmo de retração-convergência, dissociação pupilar luz-perto e retração palpebral (sinal de Collier). Também pode haver paresia ou espasmo da acomodação, perda do olhar voluntário para baixo, ou perda da convergência. Os movimentos oculares horizontais conjugados em geral não são afetados. A síndrome resulta de lesões tectais ou pré-tectais que acometem a área periaqueductal. Tumores pineais, hidrocefalia, infartos ou malformações arteriovenosas do mesencéfalo e traumatismos podem ser responsáveis.

Lesões da formação reticular paramediana pontina produzem paralisia do olhar horizontal ipsolateral que afeta os movimentos sacádicos e de perseguição. Os movimentos vestibulares de fase lenta são preservados devido à via direta dos núcleos vestibulares para os núcleos do abducente e do oculomotor.

Lesões do tronco encefálico que causam paralisias do olhar incluem acidentes vasculares, malformações arteriovenosas, esclerose múltipla, tumores (gliomas pontinos, tumores no ângulo cerebelopontino) e encefalite.

2. Síndromes supranucleares com movimentos oculares disjuntivos

Espasmo da resposta de aproximação

A resposta de aproximação consiste em três componentes: convergência, acomodação e constrição da pupila. O espasmo da resposta de aproximação geralmente é causado por uma doença funcional, porém a encefalite, a *tabes dorsalis* e a meningite podem causá-lo por irritação da via supranuclear. Caracteriza-se por estrabismo convergente com diplopia, pupilas mióticas e espasmo da acomodação (miopia induzida).

Na doença funcional, a atropina a 1%, 2 gotas em cada olho 2 vezes/dia, com óculos de leitura para compensar a perda da acomodação, pode ser útil. Uma avaliação psiquiátrica pode ser indicada.

Paralisia de convergência

A paralisia de convergência caracteriza-se por início súbito de diplopia para a visão de perto, com ausência de paralisia de qualquer músculo extraocular. É causada por doença funcional ou lesões destrutivas da via supranuclear para a convergência. Nas lesões orgânicas, a miose pupilar ainda ocorre na tentativa de convergência, enquanto na doença funcional, a miose não ocorre. Traumatismo craniano, encefalite, *tabes dorsalis*, tumores, aneurismas, infartos do mesencéfalo, doença de Parkinson e síndromes parkinsonianas são as causas orgânicas mais comuns.

OFTALMOPLEGIA INTERNUCLEAR

O fascículo longitudinal medial é um trato de fibras importante que estende-se do mesencéfalo rostral à medula espinhal. Contém muitas vias que conectam núcleos dentro do tronco encefálico, particularmente aquelas implicadas nos movimentos extraoculares. A manifestação mais comum de lesão do fascículo longitudinal medial é oftalmoplegia internuclear, na qual os movimentos oculares horizontais conjugados são afetados devido a ausência de coordenação entre o núcleo do nervo abducente na ponte e o núcleo do nervo oculomotor no mesencéfalo. A lesão no mesencéfalo é ipsolateral ao olho com falha da adução e contralateral à direção do olhar horizontal anormal. Na forma mais leve de oftalmoplegia internuclear, os achados clínicos limitam-se a lentidão dos sácades no olho em adução, produzindo diplopia transitória no olhar lateral. Na forma mais grave, há perda completa de adução no olhar horizontal, produzindo diplopia constante no olhar lateral (Fig. 14.12). A convergência está tipicamente preservada na oftalmoplegia internuclear, exceto se a lesão tiver ocorrido no mesencéfalo. Nesse caso, os mecanismos de convergência também podem estar prejudicados. Outra característica da oftalmoplegia internuclear é nistagmo do olho em abdução à tentativa do olhar horizontal, o que pelo menos em parte resulta de compensação da falha de adução do outro olho. Na oftalmoplegia internuclear bilateral, também pode haver nistagmo com batimentos ascendentes (*upbeat*) no olhar para cima devido à falha do controle da manutenção do olhar na direção para cima, e os olhos podem estar divergentes; esse quadro denomina-se síndrome de oftalmoplegia internuclear bilateral com estrabismo divergente (WEBINO, de *wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia syndrome*).

A oftalmoplegia internuclear pode ser secundária a esclerose múltipla (particularmente em adultos jovens), infarto do tronco encefálico (particularmente em pacientes de mais idade), tumores, malformações arteriovenosas, encefalopatia de Wernicke e encefalite. A oftalmoplegia internuclear bilateral é causada mais comumente por esclerose múltipla.

A paralisia do olhar horizontal combinada com oftalmoplegia internuclear, devido a lesão do núcleo do abducente ou a formação reticular paramediana pontina estendendo-se até o fascículo longitudinal medial ipsolateral, afeta os movimentos oculares horizontais do olho ipsolateral e a adução do olho contralateral. Esta é a chamada "síndrome do um-e-meio", ou exotropia pontina paralítica.

CONEXÕES NUCLEARES E INFRANUCLEARES

Paralisia dos nervos motores oculares

As paralisias dos nervos motores oculares comprometem os movimentos oculares, de acordo com os músculos extraoculares que são acometidos e com desalinhamento ocular, o qual, pelo menos no estágio agudo, também varia em intensidade com diferentes posições do olhar, dependendo de quais músculos estão paréticos, e ptose se houver paralisia do músculo levantador da pálpebra superior. O desalinhamento dos eixos visuais resulta em diplopia, a menos que haja supressão, a qual se desenvolve mais comumente em crianças do que em adultos. Tontura ou desequilíbrio podem estar associados, mas desaparecem com o uso de um tampão monocular. Pode sobrevir posição anormal da cabeça. Na paralisia do VI nervo, há rotação da cabeça para o lado da paralisia, e na paralisia do IV nervo há inclinação da cabeça para o lado oposto. A paresia de um músculo extraocular pode ser simulada por restrição da ação do músculo conjugado — por exemplo, a limitação da abdução pode advir da restrição do reto medial em vez da paresia do reto lateral. Avaliação da velocidade sacádica pode ser útil, mas também devem ser realizados testes de ducção forçada. A velocidade sacádica também ajuda a identificar qual músculo está parético — por exemplo, ao diferenciar entre paralisia do oblíquo superior e a do reto inferior.

Há uma grande variação no local da lesão e na etiologia das paralisias dos nervos motores oculares. As lesões nucleares apresentam características de localização específicas. As lesões fasciculares dentro do tronco encefálico assemelham-se às lesões dos nervos periféricos, mas geralmente podem ser diferenciadas com base em outros sinais do tronco encefálico. Deve-se investigar a paralisia de qualquer músculo extraocular que ocorre após um traumatismo craniano leve (lesões subconcussivas) à procura de um tumor basal. Nas paralisias isquêmicas (microvasculares), ocorre recuperação no período de 4 meses. As paralisias que não começaram a recuperar-se dentro desse período — especialmente aquelas que envolvem o VI nervo — devem ser avaliadas à procura de outra causa, particularmente uma lesão estrutural. Uma investigação urgente deve ser realizada quando há evidências de disfunção de vários nervos cranianos ou de paralisia de qualquer músculo extraocular em adultos jovens. A avaliação de todas as paralisias dos nervos motores oculares deve incluir exames da função do II, V e do VII nervos cranianos.

Nervo oculomotor (III)

As fibras motoras originam-se de um grupo de núcleos na substância cinzenta central ventral ao aqueduto cerebral, na altura do colículo superior. O núcleo caudal central na linha média inerva os dois músculos levantadores das pálpebras superiores. Cada par de subnúcleos do reto superior inerva o reto superior contralateral. As fibras eferentes decussam imediatamente e atravessam o subnúcleo do reto superior oposto. Os subnúcleos para os músculos reto medial, reto inferior e oblíquo inferior também são estruturas pareadas, mas inervam os músculos ipsolaterais. O fascículo do nervo oculomotor atravessa o núcleo rubro e o interior da substância negra para emergir no lado medial dos pedúnculos cerebrais. O nervo percorre a sela túrcica, na parede externa do seio cavernoso, e através da fissura orbitária superior para entrar na órbita. Antes de entrar na órbita, o nervo se divide nos ramos superior e inferior; o primeiro inerva o levantador da pálpebra e o músculo reto superior, e o último inerva todos os outros núcleos e o esfíncter.

As fibras parassimpáticas originam-se no núcleo de Edinger-Westphal rostralmente ao núcleo motor do III nervo e seguem pela divisão inferior desse nervo até o gânglio ciliar. De lá, os nervos ciliares curtos são distribuídos para o músculo do esfíncter da íris e para o músculo ciliar.

A. Paralisia do Oculomotor

As lesões do núcleo do III nervo afetam tipicamente os músculos reto medial, reto inferior e oblíquo inferior ipsolaterais, os dois músculos levantadores e os dois músculos retos superiores. Há ptose bilateral, limitação bilateral de elevação e limitação da adução e da depressão ipsolateral.

Do fascículo do nervo no mesencéfalo até seu término eventual na órbita, a paralisia do III nervo produz disfunção puramente ipsolateral. O padrão exato depende da extensão da paralisia, mas em geral o olho ipsolateral é desviado para fora pelo músculo reto lateral intacto e levemente deprimido pelo músculo oblíquo superior intacto. O olho só pode se mover lateralmente. (Pode-se observar inciclotorção pela ação do músculo oblíquo superior intacto à inspeção de um pequeno vaso sanguíneo na conjuntiva medial na tentativa do olhar para baixo.) Pode haver uma dilatação fixa da pupila, ausência de acomodação e ptose da pálpebra superior, com frequência grave o bastante para cobrir a pupila. O padrão de anormalidade pupilar pode ser influenciado por uma síndrome de Horner concomitante (paresia simpática)

resultando em uma pupila relativamente pequena não reativa ou regeneração aberrante (ver adiante).

Isquemia, aneurisma intracraniano, traumatismo craniano e tumores intracranianos são as causas mais comuns de paralisia do III nervo em adultos. As causas de paralisia isquêmica (microvascular) incluem diabetes melito, hipertensão arterial, hiperlipidemia e vasculite sistêmica. O aneurisma geralmente surge na junção das artérias carótida interna e comunicante posterior. Um tumor intracraniano pode causar paralisia do oculomotor por lesão direta do nervo ou devido ao efeito de massa. A dilatação pupilar, primeiramente unilateral e depois bilateral, é um sinal importante de herniação do lobo temporal medial através do hiato tentorial (herniação tentorial) em virtude de uma massa supratentorial rapidamente expansiva. As paralisias periféricas bilaterais do III nervo podem advir de outras lesões interpedunculares, como um aneurisma da artéria basilar.

Uma dica clinicamente útil é que nas lesões isquêmicas as respostas pupilares são poupadas, enquanto na compressão, inclusive por aneurisma, a pupila é acometida, primeiramente com perda de reatividade e depois também com dilatação. Menos de 5% das paralisias vasculares do III nervo estão associadas a paralisia pupilar completa, e em apenas 15% existe paralisia pupilar parcial. Paralisia dolorosa isolada do III nervo com envolvimento pupilar exige investigação de emergência para aneurisma da artéria comunicante posterior ipsolateral. Essa investigação também pode ser indicada na paralisia isolada dolorosa do III nervo sem envolvimento pupilar e na paralisia isolada indolor do III nervo com envolvimento pupilar em pacientes jovens.

A paralisia de elevação monocular — incapacidade de elevar um olho em abdução (reto superior) e em adução (oblíquo inferior) — pode advir de paresia da divisão superior do III nervo (tumor, sinusite, pós-viral) mas também ocorre como um defeito congênito ou na oftalmopatia tireóidea, na miosite orbitária, fratura do assoalho da órbita, miastenia *gravis* e acidente vascular enecefálico do mesencéfalo.

As paralisias do III nervo em crianças podem ser congênitas ou secundárias a enxaqueca oftalmoplégica ou meningite, ou pós-virais.

B. Sincinesia do Oculomotor (Regeneração Aberrante do Terceiro Nervo)

Esse fenômeno caracteriza-se por ativação inapropriada dos músculos inervados pelo nervo oculomotor, inclusive (1) discinesias palpebrais secundárias a ativação imprópria do levantador da pálpebra superior durante o olhar horizontal (a pálpebra eleva-se à tentativa de adução) ou no olhar vertical (a pálpebra eleva-se à tentativa de depressão — "pseudossinal de Graefe"); (2) adução ou retração à tentativa de olhar para cima em virtude de ativação imprópria do reto medial ou do reto inferior; (3) constrição pupilar à tentativa de adução ou depressão; e (4) nistagmo optocinético vertical monocular (devido a coativação dos músculos reto superior, oblíquo inferior e reto inferior fixando o olho afetado, permitindo somente que o olho normal responda ao alvo em movimento). A sincinesia do oculomotor provavelmente é causada por um direcionamento anômalo dos axônios em crescimento para bainhas erradas, transmissão efáptica ou linha cruzada entre axônios sem cobertura de bainhas de mielina e fenômenos centrais.

A sincinesia do oculomotor ocorre mais comumente na paralisia congênita do III nervo ou durante recuperação de paralisia aguda do III nervo devida a traumatismo ou compressão aneurismática (sincinesia do oculomotor secundária). Também pode ocorrer como um fenômeno primário na compressão crônica, geralmente devido a um aneurisma da carótida interna ou meningioma no seio cavernoso, mas raramente devido a aneurisma da carótida interna supraclinoide. A sincinesia do oculomotor não é uma característica da paralisia isquêmica do oculomotor.

C. Paralisia Cíclica do Oculomotor

A paralisia cíclica do oculomotor pode complicar a paralisia congênita do III nervo; é um evento raro e predominantemente unilateral, com uma paralisia típica do III nervo apresentando espasmos cíclicos a cada 10 a 30 s. Durante esses intervalos, a ptose melhora e a acomodação aumenta. Esse fenômeno continua inalterado ao longo da vida, mas diminui com o sono e aumenta com a vigília. Provavelmente é uma descarga periódica por neurônios lesionados do núcleo oculomotor que produzem estímulos subliminares até uma descarga ocorrer.

D. Fenômeno de Marcus Gunn (Síndrome do Piscar-Mascar)

Esse raro distúrbio congênito consiste em elevação de uma pálpebra ptótica à movimentação da mandíbula. Os casos adquiridos ocorrem após lesão do nervo oculomotor com inervação subsequente anômala da pálpebra (levantador da pálpebra superior) por um ramo do V nervo craniano.

Nervo troclear (IV)

As fibras motoras (totalmente decussadas) originam-se no núcleo troclear caudal ao III nervo na altura do colículo inferior; então, seguem posteriormente, decussam no véu medular anterior e contornam os pedúnculos cerebrais. O IV nervo segue próximo ao III nervo ao longo da parede do seio cavernoso até a órbita, onde inerva o músculo oblíquo superior. O IV nervo é singular entre os nervos cranianos ao originar-se no tronco encefálico dorsal.

A. Paralisia do Troclear

A paralisia congênita do troclear provavelmente não tem origem neurogênica, mas é causada por uma anomalia do desenvolvimento dentro da órbita. Pode apresentar-se

na infância, com posição anormal da cabeça (ver adiante), ou na infância ou idade adulta, com fadiga ocular ou diplopia devidas à capacidade reduzida de superar o desvio ocular vertical (descompensação). A paralisia adquirida do troclear é geralmente traumática. O nervo é vulnerável a lesão na saída da face dorsal do tronco encefálico. Ambos os nervos podem ser lesionados por traumatismo grave no ponto em que decussam no véu medular anterior, resultando em paralisia bilateral do oblíquo superior. A paralisia adquirida do troclear também pode ser isquêmica (microvascular) ou secundária a cirurgia na fossa posterior. Raramente, os tumores da fossa posterior podem apresentar-se como paralisia isolada do troclear.

A paralisia do oblíquo superior resulta em desvio para cima (hipertropia) do olho, que aumenta quando o paciente olha para baixo e para o lado oposto. Além disso, na paralisia adquirida há exciclotropia; portanto, com uma da imagens diplópicas inclinada em relação à outra. Assim, a diplopia torcional indica uma paralisia adquirida e a ausência de sintomas torcionais indica uma paralisia congênita. A inclinação da cabeça em direção ao lado afetado aumenta o desvio ocular vertical. A inclinação da cabeça para o lado oposto ao olho envolvido pode aliviar a diplopia, e os pacientes frequentemente adotam essa posição de cabeça. Uma história de posição anormal da cabeça durante a infância, que pode ser confirmada por revisão de fotografias familiares, e uma amplitude grande de fusão vertical sob prismas são indícios fortes de que a paralisia do troclear é congênita. Na paralisia traumática bilateral, em geral há uma posição de cabeça com o queixo rebaixado. A cirurgia de estrabismo é eficaz na paralisia congênita descompensada não controlada por prismas e na paralisia adquirida não resolvida.

B. Mioquimia do Oblíquo Superior

Ao contrário do que sugere o nome, esse sinal é um tremor incomum adquirido do músculo oblíquo superior, que quase sempre afeta apenas um olho. Os pacientes queixam-se de episódios de duração variável espaçados irregularmente de oscilopsia torcional e/ou vertical, que podem ser desencadeados pelo olhar para baixo, como durante a leitura. O uso de vários anticonvulsivantes, tipicamente a carbamazepina, ou de colírios de betabloqueadores pode ser benéfico. Pode-se realizar uma cirurgia no músculo oblíquo superior. A causa pode ser compressão do nervo troclear por uma artéria aberrante, para a qual a cirurgia intracraniana tem sido relatada como bem-sucedida.

Nervo abducente (VI)

As fibras motoras (totalmente não decussadas) originam-se do núcleo no assoalho do IV ventrículo, na parte inferior da ponte próximo ao joelho interno do nervo facial. Transpondo a ponte, as fibras emergem anteriormente, e o nervo segue um longo trajeto sobre a extremidade da parte petrosa do osso temporal até o seio cavernoso. Entra na órbita com o III e o IV nervos para inervar o músculo reto lateral.

A. Lesão do Núcleo do Abducente

O núcleo abducente contém os neurônios motores para o reto lateral ipsolateral e os corpos celulares dos interneurônios que inervam os neurônios motores do reto medial contralateral. É o ponto de retransmissão final comum para todos os movimentos oculares conjugados horizontais, e uma lesão dentro do núcleo produz paralisia ipsolateral do olhar horizontal que afeta todos os tipos de movimentos oculares, inclusive os vestibulares. Essa lesão diferencia-se da alteração da formação reticular paramediana pontina, na qual os movimentos vestibulares são poupados.

B. Paralisia do Nervo Abducente (Ver Também o Cap. 12)

Essa é a paralisia mais comum de um único músculo extraocular. A abdução do olho está reduzida ou ausente; a esotropia está presente na posição primária e aumenta com a fixação a distância e ao olhar para o lado afetado. A isquemia relacionada com aterosclerose, diabetes, enxaqueca e hipertensão é uma causa comum. Contudo, hipertensão intracraniana, na qual a paralisia do abducente é um falso sinal de localização, tumores intracranianos, particularmente na base do crânio, traumatismo, meningite, desmielinização, fístula arteriovenosa dural e punção lombar são outras causas frequentes. As infecções podem produzir paralisia do VI nervo por envolvimento direto, como nas infecções da orelha média por isquemia ou meningite. A malformação de Arnold-Chiari (deslocamento congênito das amígdalas cerebelares para baixo) pode produzir paralisia do VI nervo devido a tração, mas também pode produzir esotropia para longe sem limitação da abdução devido a disfunção cerebelar. Uma criança com paralisia do VI nervo deve ser avaliada para um tumor no tronco encefálico (glioma) ou inflamação, se não houver história de traumatismo ou se este tiver sido mínimo. A síndrome de Möbius (diplegia facial congênita) pode estar associada a paralisia do VI nervo ou a paralisia do olhar conjugado. As pseudoparalisias do VI nervo podem ocorrer na síndrome de Duane, espasmo da resposta de aproximação, oftalmopatia tireóidea, miastenia ou estrabismo de longa data e no encarceramento do reto medial por uma fratura etmoidal.

C. Síndrome de Duane

A síndrome de Duane é incomum (< 1% dos casos de estrabismo) e, em quase todos os casos, congênita. É um distúrbio estacionário, quase sempre unilateral, que consiste em comprometimento da motilidade ocular horizontal caracterizado por deficiência total ou parcial da abdução. Evidências baseadas em estudos patológicos determinaram que a síndrome de Duane pode ser causada por ausência congênita do VI nervo, com coinervação do reto lateral por um ramo do III nervo. Portanto, as

tentativas de movimento de adução resultam em retração do globo e estreitamento da fissura palpebral. A deficiência visual raramente é grave. A acuidade visual geralmente é normal. A menos que haja uma posição viciosa de cabeça muito intensa, é melhor evitar a cirurgia de estrabismo.

Lesões do núcleo do coclear que produzem perda auditiva neurossensorial ocorrem em 6,8% dos casos da síndrome de Duane. As malformações congênitas também podem incluir os ossos faciais e o esqueleto, as costelas e a orelha externa. As anomalias oculares podem incluir dermoides epibulbares. A síndrome de Duane adquirida é um evento raro que ocorre após paralisia neural periférica.

D. Síndrome de Gradenigo

A síndrome de Gradenigo caracteriza-se por dor na face (por irritação do nervo trigêmeo) e paralisia do abducente. A síndrome é produzida por inflamação meníngea na extremidade do osso petroso e ocorre mais frequentemente como uma complicação rara da otite média com mastoidite, ou de tumores do osso petroso.

Síndromes que afetam o III, IV e o VI nervos cranianos

A. Síndrome da Fissura Orbitária Superior

Todos os nervos motores oculares atravessam a fissura orbitária superior e podem ser acometidos por traumatismo ou tumores que invadam a fissura.

B. Síndrome do Ápice Orbitário

Essa síndrome é semelhante à síndrome da fissura orbitária superior, com o acréscimo de sinais do nervo óptico e geralmente maior proptose. Pode ser causada por tumor, inflamação ou traumatismo.

C. Oftalmoplegia Total Súbita

A oftalmoplegia completa de início súbito pode decorrer de doença vascular extensa do tronco encefálico, encefalopatia de Wernicke, síndrome de Fisher, poliomielite bulbar, apoplexia hipofisária, aneurisma basilar, meningite, difteria, botulismo ou crise miastênica.

O CEREBELO

O cerebelo exerce uma influência moduladora importante na função dos integradores neurais. Assim, está envolvido na manutenção do olhar e no controle dos sácades, particularmente na relação entre o pulso e o aumento escalonado da geração de sácades. A disfunção cerebelar produz nistagmo evocado pelo olhar por sua influência na manutenção do olhar, e anormalidades dos sácades, inclusive dismetria sacádica, na qual a amplitude sacádica é imprecisa, e desvio pós-sacádico devido a uma desigualdade entre o pulso e o aumento escalonado do sácade.

O cerebelo também é importante no controle dos movimentos oculares de perseguição, portanto a disfunção cerebelar pode resultar em interrupção da perseguição (sacádica). Também pode causar desalinhamento ocular, vertical por desvio assimétrico ou horizontal.

MIASTENIA *GRAVIS*

A miastenia *gravis* caracteriza-se por fatigabilidade anormal dos músculos estriados após contração repetitiva que melhora com o repouso e, em muitos casos, manifesta-se primeiro por fraqueza dos músculos extraoculares. A ptose unilateral por fadiga é um sinal inicial frequente, com envolvimento bilateral subsequente dos músculos extraoculares, de modo que a diplopia frequentemente é um sintoma precoce. Apresentações oculares incomuns podem simular paralisias do olhar, oftalmoplegias internucleares, nistagmo vertical e oftalmoplegia externa progressiva. Fraqueza generalizada dos braços e das pernas, disfagia, fraqueza dos músculos mandibulares e dificuldade respiratória podem sobrevir rapidamente nos casos não-tratados. A fraqueza apresenta variações diurnas e com frequência piora ao longo do dia, mas pode melhorar após o sono. Não há alterações sensoriais.

A incidência da doença situa-se na faixa de 1:30.000 a 1:20.000. A miastenia *gravis* geralmente acomete adultos jovens de 20 a 40 anos de idade (70% estão abaixo de 40 anos), mas pode ocorrer em qualquer idade e muitas vezes é erroneamente diagnosticada como um distúrbio funcional, principalmente porque a fraqueza pode tornar-se maior em situações de excitação ou constrangimento. Os pacientes mais idosos são comumente do sexo masculino e mais propensos a desenvolver um timoma.

O início pode ocorrer após infecção respiratória alta, estresse, gravidez ou qualquer acidente. A doença já foi detectada como um distúrbio transitório em recém-nascidos de mães miastênicas. Fármacos, inclusive betabloqueadores (p. ex., propranolol), penicilamina, estatinas, lítio, antibióticos aminoglicosídios, cloroquina e fenitoína, podem induzir, descobrir ou exacerbar a doença. A miastenia *gravis* está associada a hipertireoidismo (5%), anormalidades da tireoide (15%), doenças autoimunes (5%) e carcinoma metastático difuso (7%).

Em cerca de 33% dos casos, a doença está confinada aos músculos extraoculares à apresentação. Em 66% dos casos, a doença se generaliza com o tempo, em geral durante o primeiro ano de evolução.

O diagnóstico diferencial inclui oftalmoplegia externa progressiva crônica, distrofia muscular oculofaríngea, distrofia miotônica, paralisia dos nervos cranianos motores oculares, lesões do tronco encefálico, encefalite epidêmica, paralisia bulbar e pseudobulbar, paralisia pós-diftérica, botulismo e esclerose múltipla.

A doença tem sua origem na junção neuromuscular, especialmente no local pós-sináptico, principalmente devido

a anticorpos contra este e o local pré-sináptico. A presença de anticorpos antirreceptores de acetilcolina é diagnóstica. Estes estão presentes em 80 a 90% dos pacientes com miastenia sistêmica em 40 a 60% daqueles com miastenia ocular pura. Contudo, os títulos não se correlacionam com a gravidade da doença. Os pacientes com anticorpos positivos devem ser submetidos a TC ou RM de tórax para se detectar aumento do timo. Os timomas ocorrem em 15% dos pacientes. Uma grande parcela dos pacientes com miastenia *gravis* generalizada sem anticorpos antirreceptores de acetilcolina possuem anticorpos contra o receptor muscular específico de tirosinoquinase (MuSK). Esses pacientes tendem a ser do sexo feminino, com envolvimento predominante dos músculos cranianos e bulbares, crises respiratórias frequentes e pior resposta ao tratamento. A miastenia *gravis* com anticorpos anti-MuSK também pode se apresentar como doença ocular pura.

A colinesterase destrói a acetilcolina na junção neuromuscular, e os fármacos inibidores da colinesterase podem melhorar a doença através do aumento da quantidade de acetilcolina disponível no local pós-sináptico lesionado. Podem-se usar edrofônio intravenoso ou neostigmina intramuscular para elaboração do diagnóstico. No teste do edrofônio (Tensilon), recomenda-se um pré-tratamento com atropina intravenosa. O edrofônio, 2 mg (0,2 mℓ), é administrado por via intravenosa durante 15 s. Se não houver resposta em 30 s, administra-se uma dose adicional de 5 a 7 mg (0,5 a 0,7 mℓ). O teste é mais proveitoso quando há presença de ptose acentuada. A melhora significativa da função muscular constitui uma resposta positiva e confirma o diagnóstico de miastenia *gravis*. Contudo, testes com edrofônio levemente positivos podem ocorrer nas paralisias neurogênicas, e pode haver resultados falsos negativos quando a miastenia é complicada por perda muscular. A documentação de melhora da ptose após repouso ou aplicação de gelo pode ser útil no processo do diagnóstico.

A estimulação nervosa repetitiva, especialmente dos músculos faciais ou proximais, também pode demonstrar a fatigabilidade muscular anormal (uma redução superior a 10% da resposta é considerada diagnóstica de miastenia). Observa-se variação no tamanho e na forma dos potenciais de unidades motoras à eletromiografia de agulha dos músculos afetados, e os estudos de fibras únicas mostram aumento da variabilidade no padrão temporal dos potenciais de ação de fibras musculares da mesma unidade motora. A eletromiografia de fibras únicas do orbicular do olho é particularmente útil para o diagnóstico de miastenia ocular.

A miastenia pode ser tratada com piridostigmina, esteroides sistêmicos, outros imunossupressores como a azatioprina, imunoglobulinas e plasmaférese, de acordo com a gravidade da doença. Durante crises graves, pode ser necessária ventilação artificial. A timectomia pode ser indicada em pacientes com timoma (embora possa não influenciar a intensidade da miastenia) e nos pacientes com doença generalizada de início precoce sem evidências de timoma — dos quais 33% podem apresentar remissão completa sem a necessidade de imunossupressores. A miastenia ocular tende a responder menos aos agentes anticolinesterásicos do que a doença generalizada, porém a resposta aos esteroides sistêmicos geralmente é boa. Uma cirurgia nos músculos extraoculares pode ser realizada, mas deve ser adiada até que o défice da motilidade ocular esteja estável há um longo período.

A miastenia geralmente é uma doença crônica que tende a seguir uma evolução recidivante e remitente. O prognóstico depende da extensão da doença, da resposta à medicação e à timectomia e do tratamento cuidadoso das exacerbações graves.

OFTALMOPLEGIA EXTERNA PROGRESSIVA CRÔNICA

Essa doença bastante rara caracteriza-se por incapacidade lentamente progressiva de movimentar os olhos e ptose precoce intensa, porém as respostas pupilares são normais. Pode começar em qualquer idade e evolui durante um período de 5 a 15 anos até a oftalmoplegia externa total. É uma forma de miopatia mitocondrial e pode estar associada a outras manifestações de doença mitocondrial, como degeneração pigmentária da retina, surdez, anormalidades cerebelovestibulares, crises epilépticas, defeitos de condução cardíaca e neuropatia sensorimotora periférica, quando então pode-se aplicar a denominação "oftalmoplegia plus". O início antes de 15 anos de idade de oftalmoplegia externa progressiva crônica, bloqueio cardíaco e retinose pigmentária constitui a síndrome de Kearns-Sayre. A oftalmoplegia externa progressiva crônica está associada a deleções do DNA mitocondrial, que são mais frequentes e mais extensas nos casos de manifestações não-oculares.

NISTAGMO

O nistagmo é definido como oscilações rítmicas e repetitivas de um ou ambos os olhos em qualquer um ou todos os campos do olhar, desencadeadas por um movimento ocular lento. A forma de onda pode ser pendular, na qual os movimentos em cada direção apresentam velocidade, amplitude e duração iguais; ou sacádica, na qual o movimento lento em uma direção é seguido de um retorno corretivo rápido à posição original (componente rápido). Por convenção, a direção do nistagmo sacádico é dada pela direção da fase rápida corretiva, e não pela direção da fase lenta primária.

O nistagmo sacádico é classificado como de grau I, presente apenas quando os olhos movimentam-se em direção ao componente rápido; grau II, presente também com os

CLASSIFICAÇÃO DO NISTAGMO

Nistagmo fisiológico
- Nistagmo de posição terminal
- Nistagmo optocinético
- Estimulação dos canais semicirculares (nistagmo vestibular fisiológico)
  - Rotatório
  - Calórico
- Nistagmo voluntário

Nistagmo patológico
- Nistagmo congênito
  - Com anormalidade sensorial
  - Sem anormalidade sensorial (nistagmo motor idiopático congênito)
  - Nistagmo latente (NL)
  - Nistagmo latente manifesto (NLM)
- Nistagmo pendular adquirido
  - Privação visual infantil
  - Espasmo de anuência
  - Mioclonia oculopalatina
- Nistagmo vestibular
  - Nistagmo vestibular periférico
  - Nistagmo vestibular central
    - Nistagmo com batimentos descendentes (*downbeat*)
    - Nistagmo com batimentos ascendentes (*upbeat*)
- Nistagmo estimulado pelo olhar
- Nistagmo do olhar parético
- Nistagmo de convergência-retração
- Nistagmo em gangorra (*seesaw*)
- Nistagmo alternante periódico

Simuladores do nistagmo
- Intrusões sacádicas
- Movimentos oculares espontâneos no coma

olhos na posição primária do olhar; ou grau III, presente mesmo quando os olhos estão voltados para a direção do componente lento. Os movimentos do nistagmo pendular ou sacádico podem ser horizontais, verticais, torsionais, oblíquos, circulares, ou uma combinação desses. A direção pode mudar de acordo com a direção do olhar.

A **amplitude** do nistagmo é a extensão do movimento; a **taxa** do nistagmo é a frequência de oscilação. Em termos gerais, quanto maior a taxa, menor a amplitude, e vice-versa. O nistagmo geralmente é conjugado, mas pode ser desconjugado, como o nistagmo de convergência-retração e o nistagmo em gangorra (*seesaw*).

O nistagmo também é, às vezes, dissociado (mais intenso em um olho do que no outro), como na oftalmoplegia internuclear, no *spasmus nutans*, na perda visual monocular, no nistagmo pendular adquirido e na presença de fraqueza muscular assimétrica na miastenia *gravis*.

Fisiologia dos sintomas

A acuidade visual reduzida é causada pela incapacidade de manter uma fixação estável. A falsa projeção é evidente no nistagmo vestibular, no qual há dismetria. A inclinação da cabeça geralmente é involuntária, para diminuir o nistagmo. A cabeça gira em direção ao componente rápido no nistagmo sacádico, ou é mantida de modo que os olhos estejam em uma posição que minimize os movimentos oculares no nistagmo pendular. O paciente às vezes se queixa de movimentos ilusórios dos objetos (oscilopsia). Esse sintoma tende a estar mais presente no nistagmo secundário a lesões dos centros inferiores, como o labirinto, ou em associação com início súbito de nistagmo em adultos. O movimento aparente do ambiente ocorre durante o componente lento e causa uma vertigem extremamente incômoda, a ponto de o paciente não conseguir permanecer em pé. A movimentação da cabeça para cima e para baixo está mais frequentemente associada ao nistagmo congênito e ao *spasmus nutans*. O nistagmo é perceptível e esteticamente desconfortável, exceto quando as excursões oculares são muito pequenas.

NISTAGMO FISIOLÓGICO

Três tipos de nistagmo podem ser evocados em um indivíduo normal.

Nistagmo de posição terminal (do olhar terminal)

Os indivíduos normais têm uma zona nula ou silenciosa ampla, mas podem apresentar nistagmo horizontal no olhar horizontal terminal (*i. e.*, reflexo pupilar luminoso apenas sobre as córneas); o nistagmo fisiológico de posição terminal desaparece quando os olhos se movem alguns graus. É principalmente horizontal, mas pode ter um componente torsional discreto e maior amplitude no olho abduzido; é uma forma normal de nistagmo induzido pelo olhar.

Nistagmo optocinético

Esse tipo de nistagmo pode ser evocado em todos os indivíduos normais, mais facilmente por meio de um tambor rotatório com linhas pretas e brancas alternadas, porém na verdade por qualquer alvo repetitivo no campo visual, como postes telefônicos sucessivos observados da janela de um veículo em movimento rápido. O componente lento segue o objeto, e o componente rápido move-se rapidamente na direção oposta para fixar cada objeto subsequente. Uma resposta horizontal unilateral ou assimétrica geralmente indica lesão profunda no lobo parietal, sobretudo tumor. Decorre de défice na fase lenta (de perseguição). As lesões cerebrais anteriores (*i. e.*, no lobo frontal) podem inibir essa resposta apenas temporariamente, quando uma paralisia aguda do olhar sacádico está presente, o que sugere a presença de um mecanismo compensatório que é bem maior do que para as lesões situadas mais posteriormente. A assimetria da resposta no plano vertical sugere uma lesão do tronco encefálico.

Como é uma resposta involuntária, esse teste é especialmente proveitoso na detecção de perda visual funcional. Um grande espelho ocupando o campo central do paciente para perto, quando girado de um lado para o outro, pode induzir um nistagmo optocinético em um paciente com visão.

Estimulação dos canais semicirculares

Os três canais semicirculares de cada orelha interna captam os movimentos da cabeça no espaço, e são sensíveis principalmente à aceleração. O produto neural do sistema vestibular, após processamento dentro dos núcleos vestibulares e dos núcleos relacionados, é um sinal de velocidade. Esse sinal é transmitido, principalmente através do fascículo longitudinal medial de cada lado do tronco encefálico, para os núcleos motores oculares a fim de produzir movimentos oculares compensatórios necessários (respostas vestibuloculares) para a manutenção de uma posição estável dos olhos no espaço e, por conseguinte, uma visão ideal. Os sinais vestibulares também seguem para o cerebelo e o córtex cerebral.

A estimulação dos canais semicirculares resulta em um movimento ocular compensatório. Em um indivíduo inconsciente com tronco encefálico normal, isso leva a desvio tônico dos olhos, ao passo que, em um indivíduo consciente, um movimento corretivo superposto de fase rápida, retornando os olhos para a posição de olhar para a frente, causa um nistagmo sacádico. Tais testes são métodos úteis para se investigar a função vestibular em indivíduos conscientes e, no caso da estimulação calórica, a função do tronco encefálico em pacientes inconscientes.

A. Nistagmo Fisiológico Rotatório (Cadeira Rotatória de Bárány)

Quando a cabeça é inclinada 30° para a frente, os canais semicirculares horizontais ficam horizontais no espaço. Nesse caso, a rotação, como na cadeira de Bárány, produz um nistagmo sacádico horizontal, sendo que o movimento ocular de fase lenta compensatório é oposto à direção da rotação e o movimento ocular de fase rápida corretiva ocorre na direção da rotação. Devido à não persistência do sinal vestibular durante a rotação prolongada, o nistagmo cessa. Quando a rotação para, há um tônus vestibular na direção oposta, que causa nistagmo sacádico com a fase rápida para a direção oposta à direção original da rotação (nistagmo pós-rotatório). Como o indivíduo está parado, frequentemente é mais fácil analisar o nistagmo pós-rotatório do que o nistagmo durante a rotação.

B. Estimulação Calórica

Com a cabeça inclinada 60° para trás, os canais semicirculares horizontais ficam verticais no espaço. Então, a irrigação do canal auditivo com água gera correntes de convecção predominantemente dentro dos canais semicirculares horizontais, em vez de nos verticais. A irrigação com água fria induz um nistagmo sacádico predominantemente horizontal, com fase rápida oposta ao lado da irrigação, e a irrigação com água quente induz um nistagmo sacádico semelhante com fase rápida em direção ao lado da irrigação. (A regra mnemônica utilizada é "FOQI": fria-oposto, quente-igual.) O nistagmo calórico torna-se mais evidente se o paciente utilizar óculos de Frenzel, que eliminam a fixação do paciente e promovem visão amplificada para o examinador. É importante verificar se a membrana timpânica está intacta antes de se realizar a irrigação do canal auditivo externo.

Nistagmo voluntário

Cerca de 5% dos indivíduos normais são capazes de gerar episódios curtos de oscilação ocular que parecem um nistagmo pendular horizontal rápido de pequena amplitude. Os registros dos movimentos oculares mostram que os movimentos são sácades rapidamente alternantes. O reconhecimento dessa entidade é importante para se evitar uma investigação desnecessária.

NISTAGMO PATOLÓGICO

Nistagmo congênito

O nistagmo congênito é aquele que está presente nos primeiros 6 meses após o nascimento. A instabilidade ocular é normal ao nascimento, devido à fixação visual precária, mas melhora durante as primeiras semanas de vida. A presença de nistagmo espontâneo sempre é patológica.

Deficiência visual congênita ou privação visual secundária a lesões em qualquer parte do olho ou do nervo óptico podem resultar em nistagmo ao nascimento ou logo depois. As causas incluem opacidade da córnea, catarata, albinismo, acromatopsia, doença macular bilateral, aniridia e atrofia óptica. Por definição, o nistagmo motor idiopático congênito não possui anormalidade sensorial subjacente associada, porém o desempenho visual é limitado pela instabilidade ocular. Tipicamente, não está presente ao nascimento, mas evidencia-se entre 3 e 6 meses de vida.

No passado, acreditava-se que o nistagmo pendular congênito indicasse uma anormalidade sensorial subjacente, ao contrário do nistagmo sacádico congênito. Os registros dos movimentos oculares mostraram que isso não é verdade, pois formas de ondas pendulares e sacádicas são observadas independentemente da presença ou não de uma anormalidade sensorial. De fato, em muitos casos observa-se um padrão misto de formas de ondas pendulares e sacádicas alternadas. O nistagmo congênito, particularmente o tipo motor idiopático com seu potencial de melhor fixação visual, geralmente sofre uma alteração progressiva na sua forma de onda durante o início da infância. Há desenvolvimento de períodos de relativa estabilidade ocular, isto é, velocidade ocular relativamente lenta, conhecidos como períodos de foveação. Acredita-se que esses períodos sejam uma resposta adaptativa para maximizar o potencial de fixação

e, por conseguinte, melhorar a acuidade visual. Ademais, o nistagmo congênito sacádico exibe uma forma de onda típica na qual as fases lentas têm velocidade exponencialmente crescente. Isso é chamado de forma de onda do tipo NC e, com muito poucas exceções, sua presença significa que o nistagmo está presente desde o início da infância. Este é um achado particularmente útil para se determinar que o nistagmo observado na idade adulta não é de início recente.

O nistagmo congênito geralmente é horizontal e conjugado. Componentes verticais e torsionais só estão presentes de vez em quando. A direção de qualquer componente sacádico muitas vezes varia com a direção do olhar, mas uma característica importante em comparação com muitas formas de nistagmo adquirido é que não há componente vertical adicional no olhar vertical. Na maioria dos pacientes com nistagmo congênito, há uma direção do olhar (zona nula) em que o nistagmo é relativamente inaparente. Se essa zona nula for distante da posição primária, uma posição viciosa da cabeça pode ser adotada para colocar a posição excêntrica à frente. Em alguns casos, a posição da zona nula varia, produzindo um tipo de nistagmo alternante periódico. O nistagmo congênito geralmente tem sua intensidade reduzida pela convergência, e alguns pacientes adotam uma esotropia (bloqueio do nistagmo). A ansiedade e um maior "esforço para enxergar" com frequência aumentam a intensidade do nistagmo congênito e, portanto, reduzem a acuidade visual.

Uma vez detectado o nistagmo congênito, é importante identificar qualquer anormalidade sensorial subjacente, no mínimo para determinar o potencial visual. Isso pode requerer exames eletrodiagnósticos. A cirurgia nos músculos extraoculares é indicada predominantemente nos pacientes com rotação acentuada da cabeça. Recuos supramáximos dos músculos retos horizontais reduzem a intensidade do nistagmo congênito, mas o efeito é apenas temporário.

Em geral, **nistagmo latente (NL)** significa um nistagmo que aumenta de intensidade quando um olho é ocluído, e esta é uma característica típica do nistagmo congênito. Existe também um tipo específico de nistagmo latente, denominado **NL**, que é observado predominantemente na esotropia infantil. O NL é um nistagmo sacádico horizontal com a fase rápida direcionada para o lado do olho fixador — quando o olho esquerdo é ocluído, há um nistagmo para a direita, e quando o olho direito é ocluído, há um nistagmo para a esquerda. O NL também se torna mais intenso quando um olho é ocluído, quando então evidencia-se ao exame clínico, mas registros dos movimentos oculares mostram que o nistagmo está sempre presente. O **nistagmo latente manifesto (NLM)** é um tipo particular de NL no qual o nistagmo sempre está evidente ao exame clínico. Ocorre em pacientes com NL quando a função binocular é perdida, isto é, o equivalente à oclusão de um olho. Isso pode advir de perda da visão em um olho ou mesmo do aparecimento de estrabismo divergente. Se a função binocular for restaurada, o NLM reverterá para NL.

Nistagmo pendular adquirido

Toda criança que desenvolve perda visual bilateral antes dos 6 anos de idade também pode apresentar um nistagmo pendular e, de fato, o aparecimento de nistagmo pendular durante a infância requer uma investigação adicional. Uma síndrome específica de nistagmo pendular adquirido na infância é o ***spasmus nutans***. Trata-se de um nistagmo pendular dissociado, fino, bilateral e geralmente horizontal (às vezes vertical), associado a movimentação da cabeça para cima e para baixo e a posição anormal da cabeça. Há uma forma benigna, que pode ser familiar, com início antes de 2 anos de idade e melhora espontânea durante o terceiro ou quarto ano. O *spasmus nutans* também pode ser, raramente, a primeira manifestação de um glioma das vias visuais anteriores.

Em adultos, o nistagmo pendular adquirido é uma manifestação de doenças do tronco encefálico, em geral esclerose múltipla ou acidente vascular do tronco encefálico. Pode haver um componente horizontal, vertical ou torsional, ou até mesmo uma combinação de componentes, produzindo trajetórias oblíquas ou elípticas. A síndrome de **mioclonia oculopalatina** surge tipicamente vários meses após um acidente vascular no tronco encefálico. Há um nistagmo pendular com movimentos sincrônicos envolvendo variavelmente o palato mole, a laringe e o diafragma, além de produzir desequilíbrio da cabeça. (O termo "mioclonia" é uma denominação errônea, pois os movimentos anormais são uma forma de tremor.) A hipertrofia associada do núcleo olivar inferior no bulbo e outras evidências sugerem ruptura da via dentato-rubro-olivar entre o tronco encefálico e o cerebelo como a patogenia subjacente. Foram tentados diferentes tratamentos farmacológicos para reduzir o nistagmo pendular adquirido no adulto, dos quais a gabapentina, o baclofeno, o clonazepam e a isoniazida produziram resultados melhores, embora limitados. Pode-se tentar o uso de prismas com a base para fora.

Nistagmo vestibular

As anormalidades do tônus vestibular causam uma ativação anormal das vias vestibuloculares e impulsos neurais anormais para os músculos extraoculares. A perda de função no canal semicircular horizontal esquerdo é equivalente à ativação do canal semicircular horizontal direito, o que normalmente seria produzido por uma rotação da cabeça para a direita. A resposta oculomotora é um movimento conjugado de fase lenta dos olhos para a esquerda. A resposta corretiva de fase rápida tem direção para a direita e, portanto, um nistagmo horizontal com batimento para a direita é gerado. O padrão de resposta à disfunção de um ou mais canais semicirculares pode ser derivado da mesma forma para fornecer todas as variações possíveis de **nistagmo vestibular periférico**, embora na prática clínica o que geralmente predomina é o efeito da disfunção dos canais horizontais. Como regra geral, as lesões

vestibulares periféricas são destrutivas e a fase rápida do nistagmo resultante é oposta ao lado da lesão. Como o sinal neural das vias vestibuloculares é um sinal de velocidade, a fase lenta do nistagmo vestibular periférico tem velocidade constante. Isso dá origem à típica forma de onda serrilhada nos registros dos movimentos oculares.

O nistagmo vestibular periférico não depende de estímulos visuais e, portanto, continua presente no escuro, com os olhos fechados ou em indivíduos cegos. Entretanto, é inibido pela fixação visual ou, inversamente, acentuado pelo uso de óculos de Frenzel, e este é um fator importante na atenuação normal do nistagmo vestibular periférico ao longo de 2 a 3 semanas. A posição da cabeça em geral não influencia o nistagmo vestibular periférico, exceto na vertigem posicional paroxística benigna, na qual a provocação do padrão típico de nistagmo com a manobra de Hallpike é um critério diagnóstico específico. Outras manifestações clínicas associadas às doenças vestibulares periféricas são vertigem, zumbido e surdez, os dois últimos refletindo a estreita associação entre os sistemas vestibular e auditivo. As causas de doença vestibular periférica são labirintite, doença de Ménière, traumatismo (incluindo destruição cirúrgica de um labirinto) e lesões vasculares, inflamatórias ou neoplásicas dos nervos vestibulares.

O **nistagmo vestibular central** é um nistagmo sacádico adquirido devido a doença nas vias vestibulares centrais do tronco encefálico e cerebelo. Exibe uma variedade de formas, porém os tipos característicos são um nistagmo sacádico puramente torsional ou vertical e as síndromes de nistagmo com batimentos descendentes e ascendentes, que provavelmente resultam de desequilíbrio no tônus vestibular a partir dos canais semicirculares verticais. O nistagmo vestibular central é frequentemente provocado ou exacerbado por determinadas posições da cabeça, provavelmente em decorrência da modulação pela entrada de dados do aparelho vestibular periférico. Não é atenuado pela fixação visual e não diminui de intensidade espontaneamente com o tempo. Outras manifestações clínicas refletem a disfunção associada do tronco encefálico e do cerebelo e incluem anormalidades dos movimentos oculares de perseguição lentos, além daquelas devidas ao próprio nistagmo. As causas de nistagmo vestibular central incluem lesões dos núcleos vestibulares (desmielinização do tronco encefálico, inclusive esclerose múltipla, inflamação e acidente vascular, particularmente trombose da artéria cerebelar posteroinferior levando a infarto bulbar lateral — síndrome de Wallenberg).

O **nistagmo de batimentos descendentes** (*downbeat*) é um nistagmo com batimentos para baixo, geralmente presente na posição primária. Em muitos casos, é mais evidente com o olhar voltado para baixo e para o lado, quando o nistagmo torna-se oblíquo, com o componente horizontal na direção do olhar lateral. O nistagmo de batimentos descendentes está tipicamente associado a lesões na junção cervicobulbar, principalmente a malformação de Arnold-Chiari e a invaginação basilar, e todos os pacientes devem ser submetidos a RM para se descartar a presença de tais lesões. Outras causas são degeneração cerebelar, doença desmielinizante, hidrocefalia, anticonvulsivantes e lítio.

O **nistagmo de batimentos ascendentes** (*upbeat*) caracteriza-se por nistagmo com batimentos para cima na posição primária, que geralmente aumenta de intensidade com o olhar para cima, embora também possa diminuir. Praticamente sempre resulta de doença do tronco encefálico, porém às vezes reflete uma doença cerebelar. É observado na encefalite, na desmielinização e em tumores do tronco encefálico, e também como efeito colateral tóxico de barbitúricos, álcool e anticonvulsivantes.

Nistagmo evocado pelo olhar e nistagmo do olhar parético

A manutenção do olhar excêntrico estável depende do sistema integrador neural, que produz a atividade tônica dos músculos extraoculares necessária para superar as forças orbitárias viscosas e elásticas que atuam para levar o globo de volta à posição primária. A redução da atividade do integrador neural faz com que o olhar excêntrico seja anulado por um desvio lento do globo em direção à posição primária. Como a força que atua para produzir esse desvio central diminui com o decréscimo da excentricidade, o desvio lento possui uma velocidade exponencialmente decrescente. Movimentos oculares rápidos corretivos adicionais, que fazem com que o olho retorne à posição excêntrica desejada, causam um nistagmo com batimento na direção do olhar, seja ele horizontal, vertical ou oblíquo.

O nistagmo de posição terminal (ver anteriormente) é a manifestação fisiológica da incapacidade do integrador neural de manter uma posição ocular estável no olhar excêntrico extremo. O nistagmo provocado pelo olhar resulta de falência patológica do sistema integrador neural. Na sua forma mais leve, manifesta-se apenas no olhar horizontal moderado, enquanto que na sua forma mais grave, o nistagmo está presente durante qualquer movimento além da posição primária. Em muitos casos de nistagmo provocado pelo olhar, há também um **nistagmo de rebote** — após o retorno dos olhos à posição primária a partir de uma posição de olhar excêntrico, surge um nistagmo sacádico com batimento em direção oposta à direção do olhar excêntrico após um período latente e dura curto tempo.

O integrador neural situa-se no tronco encefálico, mas é altamente dependente das informações cerebelares. Portanto, o nistagmo provocado pelo olhar pode ser uma manifestação de doença do tronco encefálico ou, especialmente, do cerebelo. Com frequência, há outras anormalidades cerebelares dos movimentos oculares, como dismetria sacádica e interrupção da perseguição lenta. As causas mais comuns de nistagmo provocado pelo olhar são doenças cerebelares, sedativos e anticonvulsivantes. As neoplasias do ângulo cerebelopontino, como os schwanomas vestibulares (neurinomas do acústico),

podem produzir uma combinação de nistagmo evocado pelo olhar e nistagmo vestibular periférico com batimento em direção ao lado oposto (nistagmo de Brun).

A redução da entrada de dados supranucleares para o integrador neural ou da capacidade do sistema oculomotor periférico de facilitar sua função produzirá um nistagmo com as mesmas características básicas do nistagmo provocado pelo olhar. Desse modo, distúrbios que variam desde paralisia do olhar, passando por paralisia dos nervos cranianos oculomotores e miastenia *gravis*, até doenças dos músculos extraoculares podem manifestar-se através de nistagmo durante o olhar excêntrico na direção dos movimentos oculares afetados. Isso denomina-se nistagmo do olhar parético e deve ser excluído sempre que for considerada a possibilidade de nistagmo evocado pelo olhar, a fim de se evitar uma investigação equivocada.

Nistagmo de convergência-retração

O nistagmo de convergência-retração é uma manifestação da síndrome do mesencéfalo dorsal (de Parinaud) devido a lesões intrínsecas (tumor, hemorragia, infarto ou inflamação) ou extrínsecas, particularmente tumores pineais e hidrocefalia. À tentativa de olhar para cima, que geralmente é deficiente, os olhos apresentam movimentos convergentes rápidos com retração dos globos. Esse sinal é melhor suscitado enquanto o paciente olha para listras que se movem para baixo sobre uma fita ou um tambor optocinético. Estudos eletromiográficos mostraram cocontração dos movimentos extraoculares e perda da inervação recíproca normal de agonistas-antagonistas. O nistagmo de convergência-retração pode representar sácades não sincronizados opostos de adução devidos a ativação inapropriada dos músculos retos mediais.

Nistagmo em gangorra (*seesaw*)

O nistagmo em gangorra caracteriza-se por intorção ascendente de um olho e extorção descendente do outro — e, em seguida, o inverso. Pode ter uma forma de onda pendular ou sacádica. Embora seja incomum, ocorre nas lesões quiasmáticas adquiridas e congênitas em associação com hemianopsia bitemporal, e nas lesões mesencefálicas. Não parece haver uma patogenia subjacente única, mas é provável que a disfunção do núcleo intersticial de Cajal ou do núcleo intersticial rostral do fascículo longitudinal medial sejam importantes nos casos associados a doença mesencefálica.

Nistagmo alternante periódico

Trata-se de um nistagmo sacádico horizontal que se alterna regularmente entre as direções para a esquerda e para a direita, cada fase durando cerca de 2 min. A forma adquirida geralmente resulta de doença cerebelar, como degenerações cerebelares; ou de anomalias congênitas do rombencéfalo, como a malformação de Arnold-Chiari, esclerose múltipla e terapia anticonvulsivante. Pode responder ao baclofeno. Também pode ocorrer com cegueira bilateral e ser suprimido se a visão for restaurada. A alternância periódica também pode ser uma característica do nistagmo congênito (ver anteriormente).

SIMULADORES DE NISTAGMO

Os movimentos oculares espontâneos anormais podem decorrer de movimentos oculares sacádicos indesejados (intrusões sacádicas), que incluem sácades em ondas regulares, oscilações macrossacádicas, *flutter* ocular e opsoclono. Geralmente são secundários a doença cerebelar. Há também uma variedade de movimentos oculares anormais que ocorrem no coma, inclusive oscilações oculares, declínio ocular e olhar em pingue-pongue. A mioquimia do oblíquo superior (ver anteriormente) é um tremor do músculo oblíquo superior que leva a oscilopsia monocular vertical ou torsional.

DISTÚRBIOS VASCULARES CEREBRAIS DE IMPORTÂNCIA OFTALMOLÓGICA

Insuficiência vascular e oclusão da artéria carótida interna

Episódios transitórios de perda visual (amaurose fugaz) resultam com maior frequência de êmbolos retinianos, causados geralmente por doença carotídea mas também por cardiopatia valvar ou arritmia cardíaca. Também ocorrem em distúrbios trombóticos, como estados de hiperviscosidade ou síndrome de anticorpos antifosfolipídios e por outras causas de hipoperfusão ocular ou cerebral, como arterite de células gigantes, enxaqueca, isquemia vertebrobasilar (ver adiante), hipotensão grave ou choque. A perda visual da embolia retiniana é tipicamente descrita como uma cortina descendo no campo visual de um olho, com perda total da visão por 2 a 10 min, seguida de recuperação completa. Pode haver ataques isquêmicos transitórios (AIT) associados ou acidentes vasculares completos do hemisfério cerebral ipsolateral. Em outras causas de amaurose fugaz, pode haver constrição do campo visual da periferia para o centro, "acinzentando" a visão em vez de causar perda visual total, e envolvimento simultâneo dos dois olhos. Episódios transitórios de perda visual que duram alguns segundos (escurecimento visual transitório) podem ocorrer no papiledema, afetando um ou ambos os olhos, ou um único olho nos tumores orbitários.

Os três tipos principais de êmbolos retinianos são compostos de colesterol, plaquetas-fibrina e cálcio. Os êmbolos de colesterol (placas de Hollenhorst) podem ser visíveis por meio do oftalmoscópio como cristais vermelho-amarelados pequenos e brilhantes situados nas bifurcações das artérias

retinianas. Pontos brancos, viscosos e não-refletivos que preenchem vasos retinianos, os quais caracterizam os êmbolos de plaquetas-fibrina, são observados menos comumente porque se dispersam rapidamente e atravessam a circulação retiniana. Os êmbolos de cálcio, que se originam de valvas cardíacas lesionadas, exibem um aspecto branco-acinzentado mais opaco em comparação com êmbolos de colesterol. Os êmbolos retinianos também podem produzir oclusões de ramos das artérias retinianas ou, particularmente no caso dos êmbolos de cálcio, da artéria central da retina.

Nos pacientes com amaurose fugaz, estenose de alto grau (70 a 99%) da artéria carótida interna, determinada por ultrassonografia ou angiografia, é uma indicação de endarterectomia da carótida a fim de reduzir o risco de acidente vascular em um hemisfério cerebral. As estenoses de baixo grau (0 a 29%) e provavelmente as de grau médio (30 a 69%) são melhor tratadas com medidas clínicas, em geral com ácido acetilsalicílico em doses baixas (81 mg/dia). A detecção casual de êmbolos retinianos de colesterol em indivíduos assintomáticos está associada a um risco dez vezes maior de infarto cerebral, porém o papel da endarterectomia carotídea nesses indivíduos é incerto.

Nos estágios agudos de oclusão arterial retiniana embólica, o tratamento com massagem ocular, paracentese da câmara anterior, reinalação em um saco de papel para aumentar o nível de CO_2 inalado e acetazolamida intravenosa podem levar a desalojamento do êmbolo e a recuperação da visão. Após 12 h, o quadro clínico geralmente é irreversível, porém muitas exceções a essa regra foram descritas. Uma acuidade visual melhor do que a contagem de dedos à apresentação representa melhor prognóstico após tratamento vigoroso. A oclusão embólica de artérias retinianas tem uma taxa de sobrevida após 5 anos mais baixa do que a da oclusão trombótica em virtude de cardiopatia ou acidente vascular encefálico associados.

A retinopatia por baixo fluxo (estase venosa) é um sinal de isquemia ocular generalizada e indicativa de doença carotídea grave, em geral com oclusão total da artéria carótida interna ipsolateral. Caracteriza-se por dilatação e tortuosidade venosas, hemorragias na retina, edema macular e subsequente proliferação neovascular. Assemelha-se à retinopatia diabética, mas as alterações ocorrem mais na periferia e no "equador" da retina do que no polo posterior. Nos casos mais graves, pode haver vasodilatação da conjuntiva, neovascularização da íris, glaucoma neovascular e isquemia franca do segmento anterior com edema da córnea, uveíte anterior e catarata. O diagnóstico é confirmado mais facilmente por demonstração de reversão do fluxo sanguíneo na artéria oftálmica ipsolateral por meio de ultrassonografia da órbita, porém geralmente é necessária investigação adicional por angiografia para determinar a extensão exata da doença arterial. A endarterectomia carotídea pode ser indicada, mas apresenta risco de desencadear ou exacerbar a neovascularização intraocular. O papel da panfotocoagulação retiniana a *laser* no tratamento da neovascularização intraocular é incerto.

Oclusão da artéria cerebral média

Esse distúrbio pode produzir hemiplegia contralateral grave, hemianestesia e hemianopsia homônima. Os quadrantes inferiores dos campos visuais (radiações superiores) são mais propensos a serem envolvidos. Pode haver afasia se o hemisfério dominante for acometido.

Insuficiência vascular do sistema arterial vertebrobasilar

Episódios curtos de embaçamento visual bilateral transitório comumente precedem um acidente vascular da artéria basilar. Um ataque raramente deixa alguma deficiência visual residual, e o episódio pode ser tão sutil que o paciente ou o médico não compreendem o aviso. A turvação é descrita como visão acinzentada, como se as luzes do ambiente estivessem diminuindo em um teatro. Os episódios raramente duram mais de 5 min (com frequência, apenas alguns segundos) e podem ser acompanhados de outros sintomas transitórios de insuficiência vertebrobasilar. Os fármacos antiplaquetários podem reduzir a frequência e a intensidade dos sintomas vertebrobasilares.

Oclusão da artéria basilar

A trombose total ou extensa da artéria basilar quase sempre leva ao óbito. A oclusão parcial ou "insuficiência" basilar secundária a aterosclerose podem apresentar uma grande variedade de sinais do tronco encefálico e do cerebelo que incluem nistagmo, sinais oculomotores supranucleares e envolvimento do III, IV, VI e do VII nervos cranianos.

A terapia anticoagulante prolongada tornou-se o tratamento de escolha para oclusão trombótica parcial da artéria basilar.

Oclusão da artéria cerebral posterior

A oclusão da artéria cerebral posterior raramente causa morte. A oclusão dos ramos corticais (mais comum) produz hemianopsia homônima, em geral dos quadrantes superiores (a artéria irriga principalmente o córtex visual inferior). Lesões à esquerda em indivíduos destros podem causar afasia, agrafia e alexia se houver envolvimento parietal e occipital. O envolvimento do lobo occipital e do esplênio do corpo caloso pode gerar alexia (incapacidade de ler) sem agrafia (incapacidade de escrever); tal paciente não seria capaz de ler sua própria escrita. A oclusão dos ramos proximais pode produzir a síndrome talâmica (dor talâmica, hemiparesia, hemianestesia, movimentos coreoatetoides) e ataxia cerebelar.

Hemorragia subdural

A hemorragia subdural resulta de laceração e cisalhamento das veias que atravessam o espaço subdural, da piamáter para o seio dural. Leva a um acúmulo encapsulado de

sangue no espaço subdural, geralmente sobre um hemisfério cerebral. Quase sempre é causada por traumatismo craniano. O traumatismo pode ser mínimo e preceder o início dos sinais neurológicos por semanas ou até mesmo meses.

Em crianças pequenas, a hemorragia subdural produz aumento progressivo da cabeça com fontanelas abauladas. Outros sinais incluem estrabismo, alterações pupilares, papiledema e hemorragias retinianas.

Em adultos, os sintomas do hematoma subdural crônico são cefaleia intensa, sonolência e confusão mental, que em geral aparecem horas a semanas (até mesmo meses) após um traumatismo. A sintomatologia é semelhante àquela dos tumores cerebrais. Papiledema está presente em 30 a 50% dos casos. Hemorragias retinianas ocorrem em associação com o papiledema. A dilatação da pupila ipsolateral é o sinal mais comum e mais grave e uma indicação urgente de evacuação cirúrgica imediata do sangue. As pupilas podem ser anisocóricas, mióticas ou midriáticas, ou pode não haver sinais pupilares. Outros sinais, como nistagmo vestibular e paralisia de nervos cranianos, também ocorrem. Muitos desses sinais resultam de herniação e compressão do tronco encefálico, portanto muitas vezes aparecem tardiamente com estupor e coma.

A TC ou a RM confirmam o diagnóstico.

O tratamento de um hematoma subdural grande e agudo consiste na evacuação cirúrgica do sangue; os hematomas pequenos podem ser simplesmente acompanhados por observação cuidadosa. Sem tratamento, os hematomas grandes evoluem com deterioração progressiva até coma e morte. Com tratamento precoce e adequado, o prognóstico é bom.

Hemorragia subaracnóidea

A hemorragia subaracnóidea resulta mais comumente de ruptura de aneurismas saculares congênitos do polígono de Willis no espaço subaracnóideo. Também pode advir de traumatismo, tocotraumatismos, hemorragia intracraniana, hemorragia associada a tumores, malformações arteriovenosas ou discrasias sanguíneas sistêmicas.

O sintoma mais importante da hemorragia subaracnóidea é cefaleia súbita e intensa, em geral occipital e frequentemente associada a sinais de irritação meníngea (p. ex., rigidez de nuca). Sonolência, perda de consciência, coma e morte podem sobrevir rapidamente.

O tratamento do aneurisma intracraniano antes de sua ruptura melhora muito o prognóstico. Um aneurisma em expansão na artéria comunicante posterior pode apresentar-se com paralisia dolorosa isolada do III nervo com envolvimento pupilar, o que exige investigação de emergência. A paralisia do oculomotor com dormência e dor associadas na distribuição do nervo trigêmeo ipsolateral é patognomônica de um aneurisma da artéria carótida interna supraclinoide ou da artéria comunicante posterior. Hemorragia subaracnóidea com disfunção do nervo óptico sugere um aneurisma da artéria oftálmica. Se ocorrer, desenvolve-se papiledema após a hemorragia subaracnóidea. Diversos tipos de hemorragia intraocular ocorrem infrequentemente (as hemorragias pré-retinianas são as mais comuns — síndrome de Terson) e apresentam prognóstico reservado para a vida quando são precoces e extensos, pois refletem uma elevação acentuada e rápida da pressão intracraniana.

A hemorragia subaracnóidea pode ser diagnosticada por TC ou exame do líquido cefalorraquidiano. A angio-TC (ATC) ou angiorressonância magnética (ARM) podem identificar o aneurisma intracraniano e excluirão outras causas de hemorragia subaracnóidea, mas geralmente é necessária angiografia cerebral para caracterizar os aneurismas intracranianos e determinar o tratamento apropriado. A ligadura cirúrgica do colo do aneurisma ou dos troncos arteriais originais é o tratamento convencional. A terapia endovascular tem sido cada vez mais usada. O tratamento de suporte, como o controle da pressão arterial e a terapia vasodilatadora, é a única intervenção disponível durante a fase aguda da hemorragia subaracnóidea. Portanto, é importante diagnosticar o aneurisma da artéria comunicante posterior no momento em que ele produz paralisia do III nervo com envolvimento pupilar.

Enxaqueca

A enxaqueca é uma doença episódica comum de causa desconhecida e sintomatologia variável, caracterizada por cefaleia unilateral intensa (que alterna os lados), distúrbios visuais, náuseas e vômitos. Em geral, há história familiar de um distúrbio semelhante. A doença costuma manifestar-se entre 15 e 30 anos de idade. É mais comum e mais intensa em mulheres. Muitos fatores, inclusive emocionais, podem predispor ou contribuir para os episódios.

A fotofobia é comum durante um episódio de enxaqueca. As auras visuais consistem tipicamente em um padrão colorido triangular repetitivo ("espectro de fortificação"), que começa no centro da visão e move-se com velocidade crescente no mesmo lado do campo visual de cada olho. O episódio em geral dura de 15 a 30 min. Pode ser seguido de hemianopsia homônima no mesmo lado, que dura várias horas. Perda visual permanente é rara e pode advir de infarto cerebral, mas deve levantar a suspeita de uma malformação arteriovenosa subjacente. As auras visuais da enxaqueca frequentemente apresentam um padrão menos típico. Os pacientes com enxaqueca também podem sofrer episódios de perda visual monocular transitória (ver anteriormente) secundários a vasospasmo retiniano ou coroidal.

FACOMATOSES

As facomatoses são um grupo de doenças caracterizadas por inúmeros hamartomas que surgem em diferentes sistemas orgânicos e em épocas variáveis.

NEUROFIBROMATOSE

A neurofibromatose é uma doença hereditária generalizada que se caracteriza por inúmeros tumores da pele, do sistema nervoso central, dos nervos periféricos e das bainhas nervosas. Outras anomalias do desenvolvimento, particularmente dos ossos, podem estar associadas. Existem dois distúrbios dominantes distintos, ambos decorrentes de mutações inativadoras de genes de supressão tumoral. A neurofibromatose tipo 1 está associada a tumores principalmente de astrócitos e neurônios, enquanto a neurofibromatose tipo 2 está associada a tumores das meninges e das células de Schwann. Não há predileção racial. As manifestações podem estar presentes ao nascimento, porém com frequência evidenciam-se durante a gravidez, a puberdade e a menopausa.

A **neurofibromatose tipo 1** (doença de Recklinghausen) caracteriza-se por inúmeras manchas café com leite (seis ou mais, com diâmetro maior que 1,5 cm) (99%), neurofibromas periféricos, que em geral são nodulares mas podem ser difusos (plexiformes) e comumente cutâneos mas podem envolver estruturas profundas, sardas axilares e nódulos de Lisch (hamartomas da íris) (93%). Seu gene está no cromossomo 17. A frequência é de 1:3.000 nascidos vivos, com penetrância de 100% mas expressividade variável. Quando as lesões estão confinadas à pele, o prognóstico é bom. A doença tende a ser razoavelmente estacionária, com progressão lenta durante longos períodos. Pode ser necessário remover os neurofibromas, por exemplo para aliviar a compressão de raízes nervosas espinhais. Os neurofibromas podem sofrer degeneração sarcomatosa.

Uma manifestação definidora de **neurofibromatose tipo 2** são os schwanomas vestibulares bilaterais (Fig. 14.34), mas também podem ocorrer schwanoma vestibular unilateral, schwanoma de outros nervos intracranianos ou espinhais, inúmeros meningiomas intracranianos ou intraespinhais ou gliomas. Pode haver manchas café com leite e neurofibromas. Seu gene encontra-se no cromossomo 22. A frequência é de 1:35.000.

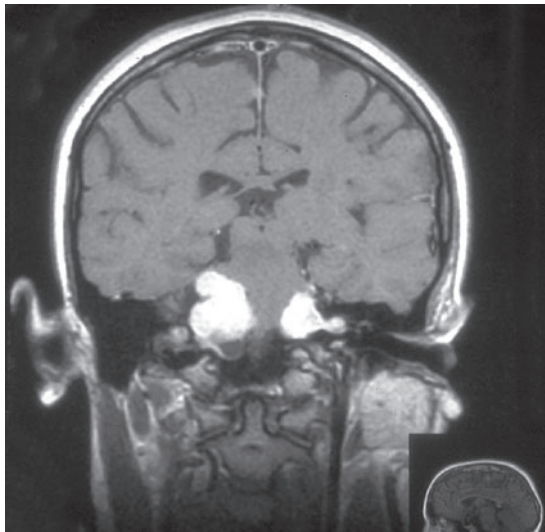



Fig. 14.34 RM coronal de neuromas do acústico bilaterais na neurofibromatose tipo 2.

Manifestações oftalmológicas

Na neurofibromatose tipo 1, pode haver neurofibromas das pálpebras nodulares cutâneos ou plexiformes subcutâneos (“saco de vermes” de consistência elástica). Os nervos corneanos com frequência são proeminentes. Pode haver glaucoma congênito. O glioma das vias visuais anteriores (ver anteriormente) está particularmente associado a neurofibromatose tipo 1, sendo que a doença bilateral dos nervos ópticos é patognomônica, e pode ser assintomática (30 a 80%). Um subgrupo com nervos que apresentam centro espessado e proliferação perineural hipodensa é mais propenso a ser sintomático. O tratamento depende da localização e da progressão da doença, que provavelmente é menos grave do que em pacientes sem neurofibromatose tipo 1.

Cerca de 75% dos pacientes com neurofibromatose tipo 2 apresentam opacidades subcapsulares posteriores precoces do cristalino. Membranas epirretinianas, hamartomas epiteliais e retinianos pigmentares combinados, gliomas do disco óptico e meningiomas da bainha do nervo óptico ocorrem com maior frequência na neurofibromatose tipo 2.

DOENÇA DE VON HIPPEL-LINDAU

Geralmente apresentando-se na segunda década e raramente após os 45 anos de idade, a doença de von Hippel-Lindau decorre de mutação no cromossomo 3. A herança é autossômica dominante com alta penetrância. A incidência é de aproximadamente 1:40.000. A manifestação mais comum é o hemangioma capilar retiniano. Outras manifestações são hemangioblastoma cerebelar; cistos dos rins, do pâncreas e do epidídimo; feocromocitoma; e carcinoma de células renais.

O hemangioma capilar retiniano em geral desenvolve-se na retina periférica. Em alguns casos, surge adjacente ao disco óptico (justapapilar). Na retina periférica, manifesta-se inicialmente como dilatação e aumento da tortuosidade dos vasos retinianos, seguidas do aparecimento de uma lesão angiomatosa com hemorragias e exsudatos (Fig. 10.30). Um estágio de exsudação maciça, descolamento de retina e glaucoma secundário ocorre mais tardiamente e, se não for tratado, leva a cegueira. De todos os pacientes com hemangioma capilar da retina, cerca de 80% têm doença de von Hippel-Lindau, e geralmente apresentam inúmeras lesões. Entre os pacientes com hemangioma capilar retiniano solitário, a prevalência da doença de von Hippel-Lindau é de cerca

de 45%. O diagnóstico costuma ser óbvio a partir da história pessoal ou familiar, mas pode evidenciar-se após triagem de lesões associadas ou através de teste genético. O hemangioma capilar retiniano solitário não associado à doença de von Hippel-Lindau geralmente apresenta-se na quarta década. Deve-se presumir que todo paciente com hemangiomas capilares retinianos bilaterais ou inúmeras lesões oculares — seja à apresentação ou ao longo do acompanhamento — tem doença de von Hippel-Lindau.

Tratamento e prognóstico

Os hemangiomas capilares da retina podem ser tratados com fotocoagulação a *laser*, crioterapia, ou radioterapia em placa. Todos os pacientes, particularmente aqueles com a doença de von Hippel-Lindau, precisam de uma triagem regular para a detecção de novas lesões. Os pacientes com doença de von Hippel-Lindau também precisam de triagem regular para o desenvolvimento de doenças no sistema nervoso central e no abdome. A detecção pré-sintomática das lesões da doença de von Hippel-Lindau melhora muito o prognóstico. Os parentes de primeiro grau dos pacientes com doença de von Hippel-Lindau também precisam ser submetidos a triagem regular. Os testes genéticos possibilitam cada vez mais a identificação dos indivíduos de risco.

SÍNDROME DE STURGE-WEBER

Essa doença não-familiar incomum de herança desconhecida é reconhecível ao nascimento por um nevo flâmeo típico (coloração em vinho do Porto, ou angioma venoso) em um lado da face. Há envolvimento angiomatoso correspondente (angiodisplasia leptomeníngea) das meninges e do cérebro, o que causa crises epilépticas (85%), retardamento mental (60%) e atrofia cerebral. Como as lesões corticais se calcificam, elas são detectáveis em radiografias simples do crânio após a infância. Frequentemente sobrevém glaucoma infantil unilateral no lado acometido, se houver envolvimento extenso da conjuntiva com hemangioma da episclera e anomalias da câmara anterior. O envolvimento palpebral ou conjuntival quase sempre implica envolvimento intraocular e glaucoma subsequentes. Cerca de 40% dos pacientes com coloração em vinho do Porto na face apresentam hemangioma de coroide, em geral difuso em vez de circunscrito, no mesmo lado.

Tratamento e prognóstico

Não há tratamento eficaz para a síndrome de Sturge-Weber. O glaucoma é de difícil controle. O hemangioma coroidal pode requerer tratamento com fotocoagulação a *laser* ou radioterapia.

SÍNDROME DE WYBURN-MASON

A síndrome de Wyburn-Mason é um distúrbio raro com inúmeras malformações arteriovenosas, que envolvem variavelmente a retina, outras partes das vias visuais anteriores, o mesencéfalo, a maxila e a mandíbula, todas no mesmo lado da cabeça.

Cefaleias e crises epilépticas são os sintomas comuns à apresentação. Vasos grandes, dilatados e tortuosos sobre áreas extensas da retina são um indício diagnóstico importante e podem causar degeneração retiniana cística com diminuição da visão. Também pode ocorrer atrofia óptica sem lesões retinianas.

ATAXIA-TELANGIECTASIA

A ataxia-telangiectasia é um distúrbio autossômico recessivo caracterizado por telangiectasias na pele e na conjuntiva, ataxia cerebelar e infecções sinopulmonares recorrentes. Todos os sinais e sintomas são progressivos ao longo do tempo, mas a ataxia aparece primeiro quando a criança começa a deambular, e as telangiectasias aparecem depois, entre 4 e 7 anos de idade. Também ocorre retardamento mental. As infecções recorrentes estão relacionadas com deficiências tímicas e anormalidades correspondentes das células T, bem como com redução ou ausência de imunoglobulinas. Anormalidades dos sácades e dos movimentos de perseguição produzem oftalmoplegia supranuclear.

ESCLEROSE TUBEROSA (DOENÇA DE BOURNEVILLE)

A esclerose tuberosa caracteriza-se pela tríade de adenoma sebáceo, epilepsia e retardamento mental, embora 40 a 50% dos indivíduos acometidos tenham inteligência normal. O adenoma sebáceo (angiofibromas) ocorre em 90% dos pacientes acima de 4 anos de idade, e o número de lesões aumenta com a puberdade. Essas pápulas cor da pele medem de 1 a 2 mm de diâmetro e apresentam distribuição em asas de borboleta sobre o nariz e a região malar; também podem ocorrer nas áreas subungueal e periungueal. Manchas ovais hipopigmentadas em forma de folha de freixo podem estar presentes na pele até mesmo de recém-nascidos, e são melhor observadas sob lâmpada de Wood (luz ultravioleta).

Os hamartomas retinianos aparecem como áreas brancas ovais ou circulares na retina periférica e, a exemplo dos hamartomas do nervo óptico, têm um aspecto típico semelhante a amora (Fig. 10.31). Os hamartomas renais ocorrem em 70 a 80% dos pacientes. Nódulos subependimários nas áreas periventriculares do cérebro podem calcificar-se e apresentar-se como gotas de cera de vela aos exames radiológicos. A RM pode mostrar nódulos subependimários em crescimento ativo. Tais nódulos podem tornar-se astrocitomas. Crises epilépticas ocorrem em 70% dos pacientes, muitas vezes desde o primeiro ano de vida.

A doença é herdada de modo esporádico (80%) ou como um distúrbio autossômico dominante de baixa penetrância. A prevalência pode chegar a 1:7.000, se forem incluídos os indivíduos com a forma incompleta da doença. A visão geralmente é normal, e progressão dos hamartomas da retina é rara. O prognóstico de vida relaciona-se com o grau de envolvimento do sistema nervoso central. Nos casos graves, o óbito pode ocorrer na segunda ou terceira décadas; se houver envolvimento mínimo do sistema nervoso central, a expectativa de vida deve ser normal.

DEGENERAÇÃO CEREBROMACULAR

Os distúrbios de depósito lisossômico determinados geneticamente (autossômicos recessivos) podem afetar os elementos neurais da retina. As formas clínicas são classificadas segundo a idade de início e a enzima deficiente. As alterações patológicas estão presentes desde o período pré-natal. As manifestações clínicas ocorrem quando é alcançado um nível crítico de depósito lipídico intraneuronial, causando doença progressiva, que inclui demência, distúrbio visual e deterioração neuromotora.

O achado ocular marcante de uma mancha vermelho-cereja na mácula é observado em vários distúrbios de depósito lisossômico, como, por exemplo, gangliosidoses (doença de Tay-Sachs, doença de Sandhoff e GM_1 generalizada), doença de Niemann-Pick tipo A (lipidose de esfingomielina), deficiência de neuraminidase (sialidose e síndrome de Goldberg) e doença de Farber. Surge um halo devido à perda de transparência do anel de células ganglionares da mácula, o que acentua o vermelho central da vasculatura coroidal normal. A atrofia óptica também é proeminente nas doenças de Tay-Sachs e de Niemann-Pick tipo A. Degeneração da retina sem mancha vermelho-cereja macular ocorre nas mucopolissacaridoses e no distúrbio de depósito de lipopigmento, lipofuscinose ceroide neuronial.

Distúrbios dos movimentos oculares ocorrem nas doenças de depósito lisossômico, doença de Niemann-Pick tipo C (paralisia supranuclear do olhar vertical) e doença de Gaucher juvenil (tipo 3) (paralisia supranuclear do olhar horizontal) e às vezes na doença de Refsum, um distúrbio do metabolismo lipídico, e abetalipoproteinemia, sendo que os dois últimos distúrbios estão mais tipicamente associados a retinopatia pigmentar.

BIBLIOGRAFIA

Abadi RV: Mechanisms underlying nystagmus. J R Soc Med 2002;95:231. [PMID: 11983762]

Stahl JS *et al*: Medical treatment of nystagmus and its visual consequences. J R Soc Med 2002;95:235. [PMID: 11983763]

Lee J: Surgical management of nystagmus. J R Soc Med 2002;95:238. [PMID: 11983764] (Three consecutive review articles discussing various aspects of nystagmus)

Arnold AC: Evolving management of optic neuritis and multiple sclerosis. Am J Ophthalmol 2005;139:1101. [PMID: 15953446] (Review of management of acute optic neuritis)

Beck RW *et al*: Visual function more than 10 years after optic neuritis: Experience of the optic neuritis treatment trial. Am J Ophthalmol 2004;137:77. [PMID: 14700647]

Beck RW *et al*: Neurologic impairment 10 years after optic neuritis. Arch Neurol 2004;61:1386. [PMID: 15364684]

Beck RW *et al*: High- and low-risk profiles for the development of multiple sclerosis within 10 years after optic neuritis: Experience of the optic neuritis treatment trial. Arch Ophthalmol 2003;121:944. [PMID: 12860795] (3 articles detailing overall good visual outcome, good neurological outcome, and low risk of developing multiple sclerosis following acute optic neuritis)

Bosch MM *et al*: Optic nerve sheath meningiomas in patients with neurofibromatosis type 2. Arch Ophthalmol 2006;124:379. [PMID: 16534058] (Strong association between optic nerve sheath meningiomas and NF2)

Bynke G *et al*: Ventriculoperitoneal shunting for idiopathic intracranial hypertension. Neurology 2004;63:1314. [PMID: 15477563] (Results of ventriculo-peritoneal shunting in 17 patients with idiopathic intracranial hypertension)

Caress JB, Hunt CH, Batish SD: Anti-MuSK myasthenia gravis presenting with purely ocular findings. Arch Neurol 2005;62:1002. [PMID: 15956173] (First report of ocular myasthenia gravis associated with MuSK antibodies)

Chan RY, Kwok AK: Ocular toxicity of ethambutol. Hong Kong Med J 2006;12:56. [PMID: 16495590] (Review of clinical feature of ethambutol optic neuropathy)

Cooper SA *et al*: Isolated visual symptoms at onset in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: The clinical phenotype of the "Heidenhain variant." Br J Ophthalmol 2005;89:1341. [PMID: 16170128] (22 cases highlighting the occasional presentation of Creutzfeldt-Jakob disease with visual symptoms)

Danesh-Meyer H, Savino PJ, Gamble GG: Poor prognosis of visual outcome after visual loss from giant cell arteritis. Ophthalmology 2005;112:1098. [PMID: 15885780] (Overall poor visual outcome in giant cell arteritis)

Dhaliwal A *et al*: Third, fourth, and sixth cranial nerve palsies following closed head injury. J Neuro-Ophthalmol 2006;26:4. [PMID: 16518159] (Association of third, fourth, and sixth nerve palsy with decreasing severity of head injury)

Fraunfelder FW, Fraunfelder FT: Evidence for a probable causal relationship between tretinoin, acitretin, and etretinate and intracranial hypertension. J Neuroophthalmol 2004;24:214. [PMID: 15348987] (Review of evidence for the association between retinoids and intracranial hypertension)

Freedman KA, Brown SM: Topical apraclonidine in the diagnosis of suspected Horner syndrome. J Neuroophthalmol 2005;25:83. [PMID: 15937427] (Apraclonidine instead of cocaine for the diagnosis of Horner syndrome)

Friedman DI, Jacobson DM: Idiopathic intracranial hypertension. J Neuroophthalmol 2004;24:138. [PMID: 15179068] (Review of idiopathic intracranial hypertension)

Hashimoto M *et al*: Superior oblique myokymia caused by vascular compression. J Neuroophthalmol 2004;24:237. [PMID: 15348993] (Resolution of superior oblique myokymia after relief of vascular compression of the trochlear nerve)

Hayreh SS: Posterior ischaemic optic neuropathy: Clinical features, pathogenesis, and management. Eye 2004;18:1188. [PMID: 15534605] (Characteristics of the uncommon entity of posterior ischemic optic neuropathy)

Hayreh SS, Zimmerman B: Visual field abnormalities in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy: Their pattern and prevalence at initial examination. Arch Ophthalmol 2005;123:1554. [PMID: 16286618] (Nasal visual field loss, characteristically inferior with a relative inferior altitudinal defect, in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy)

Jacobson DM: Relative pupil-sparing third nerve palsy: Etiology and clinical variables predictive of a mass. Neurology 2001;56:797. [PMID: 11274322]

Keane JR: Internuclear ophthalmoplegia : Unusual causes in 114 of 410 patients. Arch Neurol 2005;62:714. [PMID: 15883257] (Review of aetiology in 410 patients with internuclear ophthalmoplegia)

Kim JH, Hwang JM: Presence of the abducens nerve according to the type of Duane's retraction syndrome. Ophthalmology 2005;112:109. [PMID: 15629829] (MRI evidence of absence of abducens nerve in Duane's syndrome)

Kinkel RP *et al*: IM interferon β-1a delays definite multiple sclerosis 5 years after a first demyelinating event. Neurology 2006;66:678. [PMID: 16436649] (Evidence for benefit of interferon treatment in some patients following an episode of optic neuritis)

Kupersmith MJ, Ying G: Ocular motor dysfunction and ptosis in ocular myasthenia gravis: Effects of treatment. Br J Ophthalmol 2005;89:1330. [PMID: 16170126] (Evidence favoring systemic steroid treatment for ocular myasthenia gravis)

Lee AG *et al*: Atypical features prompting neuroimaging in acute optic neuropathy in adults. Can J Ophthalmol 2000;35:325. [PMID: 11091914]

Lee AG *et al*: The evaluation of isolated third nerve palsy revisited: An update on the evolving role of magnetic resonance, computed tomography, and catheter angiography. Surv Ophthalmol 2002;47:137. [PMID: 11918895]

Lee AG, Martin CO: Neuro-ophthalmic findings in the visual variant of Alzheimer's disease. Ophthalmology 2004;111:376. [PMID: 15019393] (8 patients with Alzheimer's disease presenting with predominantly visual complaints)

Lim SA, Siatkowski RM, Farris BK: Functional visual loss in adults and children: Patient characteristics, management, and outcomes. Ophthalmology 2005;112:1821. [PMID: 16140382] (Clinical features of 82 adults and 56 children with functional visual loss)

Martinelli Boneschi F *et al*: Mitoxantrone for multiple sclerosis. Cochrane Database Syst Rev 2005;4:CD002127. [PMID: 16235298] (Review of the efficacy of mitoxatrone in multiple sclerosis)

Mejico LJ, Miller NR, Dong LM: Clinical features associated with lesions other than pituitary adenoma in patients with an optic chiasmal syndrome. Am J Ophthalmol 2004;137:908. [PMID: 15126157] (Review of clinical features due to suprasellar tumours suggesting a diagnosis other than pituitary macroadenoma)

Molyneux AJ *et al*: International subarachnoid aneurysm trial (ISAT) of neurosurgical clipping versus endovascular coiling in 2143 patients with ruptured intracranial aneurysms: A randomized comparison of effects on survival, dependency, seizures, rebleeding, subgroups, and aneurysm occlusion. Lancet 2005;366:809. [PMID: 16139655] (Relative benefits of endovascular therapy for ruptured intracranial aneurysms)

Murphy MA, Murphy JF: Amiodarone and optic neuropathy: The heart of the matter. J Neuroophthalmol 2005;25:232. [PMID: 16148635] (Evaluation of the relationship between amiodarone and optic neuropathy)

Newman NJ: Hereditary optic neuropathies: From the mitochondria to the optic nerve. Am J Ophthalmol 2005;140:517. [PMID: 16083845] (Review of clinical features of autosomal dominant optic atrophy and Leber's hereditary optic neuropathy)

Patel SV *et al*: Incidence, associations, and evaluation of sixth nerve palsy using a population-based method. Ophthalmology 2004;111:369. [PMID: 15019392] (Review of investigations required for nontraumatic isolated sixth nerve palsy)

Patel SV *et al*: Diabetes and hypertension in isolated sixth nerve palsy: A population-based study. Ophthalmology 2005;112: 760. [PMID: 15878054] (Greater role of diabetes than systemic hypertension in ischemic sixth nerve palsy)

Penas SC *et al*: Ophthalmic manifestations in 18 patients with botulism diagnosed in Porto, Portugal between 1998 and 2003. J Neuroophthalmol 2005;25:262. [PMID: 16340490] (Ocular symptoms as early and diagnostic features of botulism)

Pierrot-Deseilligny C, Milea D: Vertical nystagmus: Clinical facts and hypotheses. Brain 2005;128:1237. [PMID: 15872015] (Review of pathogenesis of downbeat and upbeat nystagmus)

Richardson C *et al*: Ocular motility findings in chronic progressive external ophthalmoplegia. Eye 2005;19:258. [PMID: 15272295] (Symmetrical limitation of movement of yoke muscles in chronic progressive ophthalmoplegia)

Riordan-Eva P *et al*: Temporal artery biopsy in the management of giant cell arteritis with neuro-ophthalmic complications. Br J Ophthalmol 2001;85:1248. [PMID: 11567973]

Singh AD *et al*: von Hippel-Lindau disease. Surv Ophthalmol 2001;46:117. [PMID: 11578646]

Smetana GW *et al*: Does this patient have temporal arteritis? JAMA 2002;287:92. [PMID: 11754714]

Spruijt L *et al*: Influence of mutation type on clinical expression of Leber hereditary optic neuropathy. Am J Ophthalmol 2006; 141:676. [PMID: 16564802] (Better visual outcome in individuals with the 14484 mutation of mitochondrial DNA in Leber's hereditary optic neuropathy)

Thiagalingam S *et al*: Neurofibromatosis type 1 and optic pathway gliomas: Follow-up of 54 patients. Ophthalmology 2004;111:568. [PMID: 15019338] (Visual outcome in NF1 patients with anterior visual pathway glioma)

Wilkins JM, Pomeranz HD: Visual manifestations of visible and buried optic disc drusen. J Neuroophthalmol 2004;24:125. [PMID: 15179065] (Effects of optic nerve head drusen on visual function)

Wingerchuk DM *et al*: Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. Neurology. 2006;66:1485. [PMID: 16717206] (Suggested incorporation of the serum autoantibody NMO-IgG into the diagnostic criteria)

Wolintz RJ: Carotid endarterectomy for ophthalmic manifestations: Is it ever indicated? J Neuroophthalmol 2005;25:299. [PMID: 16340498] (Provocative article questioning the role of carotid endarterectomy in patients with ocular manifestations of internal carotid artery disease)

Zhang X *et al*: Natural history of homonymous hemianopia. Neurology 2006;66:901. [PMID: 16567709] (Spontaneous improvement in homonymous hemianopia due to a variety of causes during the first 3 months after onset)

Distúrbios oculares associados a doenças sistêmicas

15

Dhanes Thomas, MRCOphth e Elizabeth M. Graham, FRCP, FRCOphth

O exame do olho fornece ao oftalmologista a oportunidade de dar uma contribuição exclusiva para o diagnóstico de doenças sistêmicas. Em nenhuma outra parte do corpo o sistema microcirculatório pode ser avaliado com tanta precisão, e em nenhum outro local os resultados de lesões focais minúsculas são tão devastadores. Muitas doenças sistêmicas acometem os olhos, e o tratamento exige certo conhecimento da natureza vascular, reológica e imunológica dessas doenças.

DOENÇAS VASCULARES

ANATOMIA NORMAL E FISIOLOGIA

O suprimento sanguíneo ocular advém da artéria oftálmica, que é o primeiro ramo da artéria carótida interna (ver o Cap. 1). Os primeiros ramos da artéria oftálmica são a artéria central da retina e as artérias ciliares posteriores longas. A retina é irrigada pelos vasos retinianos e da coroide que promovem circulações anatômicas e fisiológicas diferentes. As artérias da retina correspondem a arteríolas na circulação sistêmica. Elas funcionam como artérias finais e alimentam um leito capilar que consiste em pequenos capilares (7 μm) com junções endoteliais firmes. A manutenção da barreira hematorretiniana é dependente desse arranjo anatômico e esse sistema é autorregulado, uma vez que não existem fibras nervosas autonômicas. Contudo, a maior parte do sangue dentro do olho está na circulação coroidal, que se caracteriza por uma taxa de fluxo elevada, regulação autonômica e um arranjo anatômico com ramificação colateral e grandes capilares (30 μm), sendo que todos eles possuem fenestrações na justaposição à membrana de Bruch. O exame dos vasos da retina é facilitado pelo uso da luz com filtro vermelho e por angiofluoresceinografia, enquanto a angiografia com indocianina verde fornece mais informações sobre os vasos coroidais.

APARÊNCIAS PATOLÓGICAS NAS DOENÇAS VASCULARES RETINIANAS

Hemorragias

As hemorragias retinianas resultam de diapedeses de veias ou capilares, e as aparências morfológicas dependem do tamanho, da localização e da extensão dos danos causados ao vaso (Fig. 15.1). As hemorragias podem ser causadas por qualquer distúrbio que altere a integridade das células endoteliais. Geralmente, indicam alguma anormalidade do sistema vascular da retina e fatores sistêmicos devem ser considerados em relação a (1) doença da parede do vaso (p. ex., hipertensão, diabetes), (2) distúrbios sanguíneos (p. ex., leucemia, policitemia) e (3) perfusão reduzida (p. ex., fístula da artéria carótida-seio cavernoso, perda sanguínea aguda).

A. Hemorragias Pré-Retinianas

Resultam de lesão no disco superficial ou nos vasos retinianos e geralmente são grandes com uma forma crescêntica, um nível hídrico dependente da gravidade que forma a borda superior e um descolamento vítreo posterior que determina a borda inferior.

B. Hemorragias Lineares

Essas hemorragias, geralmente pequenas, situam-se nas camadas superficiais de fibras nervosas e, portanto, têm uma aparência linear típica, frequentemente denominadas "em chama de vela", de acordo com a disposição das fibras nervosas na área específica do polo posterior.

C. Hemorragias Puntatas

As hemorragias situadas mais profundamente na retina são pontilhadas e derivam de capilares e vênulas menores. A aparência circular está relacionada com o arranjo anatômico das estruturas na retina.

D. Hemorragias Sub-Retinianas

Essas hemorragias são menos comuns porque normalmente não existem vasos sanguíneos entre a retina e a coroide. Tais hemorragias são grandes e vermelhas, com margem bem definida e sem nível hídrico. São observadas

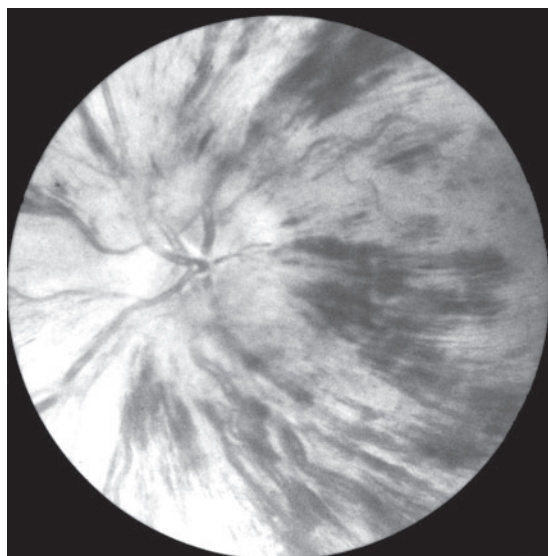



Fig. 15.1 Hemorragias retinianas em forma de chama de vela na camada de fibras nervosas irradiam para fora, a partir do disco óptico. Três dias antes de a fotografia ser tirada, o paciente sofreu perda súbita da visão, que o deixou apenas com percepção luminosa.

em relação ao disco e em qualquer distúrbio no qual vasos anormais passam da circulação da coroide para a retina.

E. Hemorragias sob o Epitélio Pigmentar Retiniano

As hemorragias situadas sob o epitélio pigmentar da retina são geralmente escuras e grandes, e é preciso diferenciá-las dos melanomas de coroide e dos hemangiomas.

F. Hemorragias com Centros Esbranquiçados (Manchas de Roth)

Hemorragias retinianas superficiais com centro pálido ou branco não são patognomônicas de nenhuma doença, mas podem surgir em diversas circunstâncias: (1) mancha algodonosa (ver adiante) com hemorragia circundante, (2) hemorragia retiniana em combinação com extravasamento de corpúsculos brancos (p. ex., leucemia), e (3) hemorragia retiniana com resolução central.

Isquemia ocular aguda

A. Infarto do Disco Óptico (Neuropatia Óptica Isquêmica Anterior)

A diminuição do suprimento sanguíneo para o disco óptico produz perda visual súbita, geralmente com um defeito de campo altitudinal e edema setorial pálido do disco óptico. A principal anormalidade é a interrupção completa ou parcial do suprimento sanguíneo da coroide para o disco, enquanto os capilares da retina sobre a superfície do disco aparecem dilatados. A angiofluoresceinografia confirma as alterações circulatórias (Fig. 15.2).

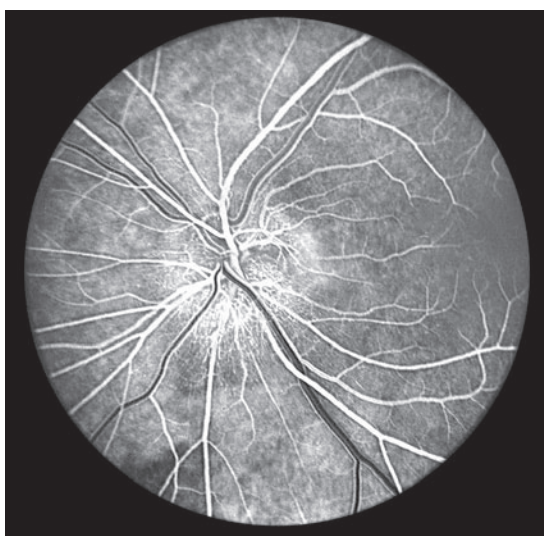



Fig. 15.2 Neuropatia óptica isquêmica. Perda visual súbita em um homem de 48 anos de idade produziu perda completa de campo altitudinal inferior. **Esquerda:** angiofluoresceinografia mostrando deficiência de enchimento da parte superior do disco com dilatação dos capilares retinianos na parte inferior do disco. **Direita:** fotografia 10 min após a injeção mostra vazamento do corante principalmente na parte inferior do disco.

Estudos patológicos mostram infarto da região retrolaminar do nervo óptico. A explicação para a vulnerabilidade dos vasos ciliares posteriores curtos que suprem essa região é desconhecida. O infarto do disco óptico é frequentemente causado por arterite de células gigantes na terceira idade e por hipertensão e doença arteriosclerótica na meia-idade (neuropatia óptica isquêmica anterior não arterítica). Os discos ópticos pequenos são particularmente propensos a infarto, o "disco em risco". O infarto bilateral de disco óptico pode ser observado após hipotensão súbita que acompanha perda de sangue aguda.

B. Infarto Coroidal

É extremamente raro, embora algumas apresentações clínicas tenham sido atribuídas a oclusão de vaso ciliar. Essas incluem pequenas áreas pálidas na região equatorial que desaparecem deixando áreas pigmentares moteadas (manchas de Elschnig) devido a necrose do epitélio pigmentar. Infartos grandes podem ocorrer e podem ser triangulares ou lineares (Fig. 15.3).

C. Infarto ou Isquemia Retiniana

A aparência fundoscópica de oclusão arteriolar depende do tamanho do vaso ocluído, da duração da oclusão e do tempo. A oclusão de grandes arteríolas produz edema pálido total, hemisférico ou segmentar da retina, com perda visual correspondente (Fig. 15.4) (ver o Cap. 10). A oclusão de artéria central da retina geralmente é causada por aterosclerose, mas também pode resultar de doença embólica. Também pode ser uma manifestação da arterite de células gigantes em idosos.

Uma mancha algodonosa (Fig. 15.5), interrupção do transporte axoplasmático nos axônios da camada de fibras nervosas da retina causada por isquemia retiniana superficial, geralmente é provocada por oclusão de uma arteríola retiniana pré-capilar, mas às vezes pode resultar de comprometimento mais proximal do fluxo sanguíneo retiniano. Consiste em edema pálido, ligeiramente elevado, normalmente com um quarto a metade do tamanho do disco óptico. O exame patológico mostra distensão de neurônios, com corpos citoides (Fig. 15.6); a microscopia eletrônica mostra acúmulo de axoplasma e organelas.

D. Isquemia Retiniana Transitória (Amaurose Fugaz)

Episódios transitórios de perda visual monocular que duram 5 a 10 minutos são típicos de amaurose fugaz. Os pacientes frequentemente descrevem uma cortina que vem de cima ou atravessa toda a sua visão, em geral com retorno completo da visão em segundos ou minutos. As parestesias nos membros contralaterais localizam o distúrbio na artéria carótida e sugerem envolvimento da artéria oftálmica e da artéria cerebral média. É importante que o oftalmologista ausculte a carótida para detectar sopro sistólico e procurar êmbolos no fundo de olho. A amaurose fugaz é mais comumente causada por êmbolos retinianos, dos quais existem três tipos principais.

1. **Êmbolos de colesterol —** denominados placas de Hollenhorst, geralmente surgem a partir de uma placa ateromatosa na artéria carótida e consistem em colesterol e fibrina. Alojam-se na bifurcação das arteríolas retinianas, são refratários e podem parecer maiores do que o vaso que os contêm (Fig. 15.7).
2. **Êmbolos calcificados —** provenientes de valvas cardíacas lesionadas, esses êmbolos alojam-se no interior das arteríolas, produzindo oclusão completa e infarto da retina distal. Os êmbolos calcificados são sólidos e ocorrem em pacientes mais jovens com uma grande variedade de lesões cardíacas.

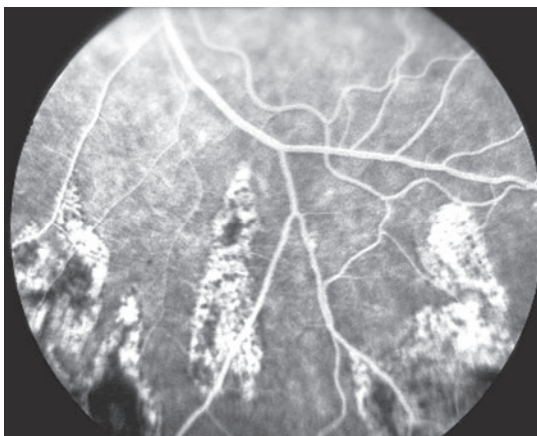



Fig. 15.3 Síndrome do anticorpo antifosfolípede. A angiofluoresceinografia mostra infartos coroidais em um paciente que apresentou vários acidentes vasculares.

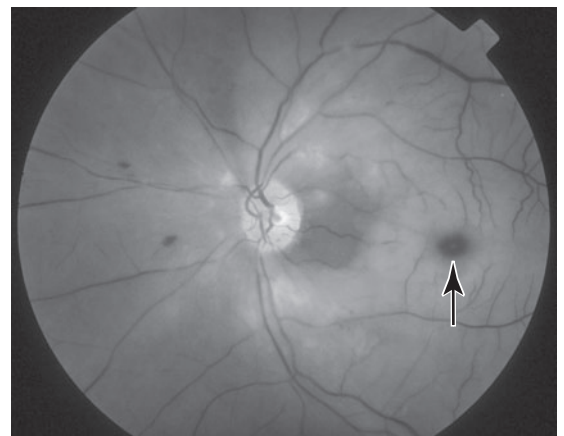



Fig. 15.4 Oclusão da artéria central da retina, com edema retiniano pálido e uma "mancha vermelho-cereja" na fóvea (**seta)** em um paciente com hipertensão.

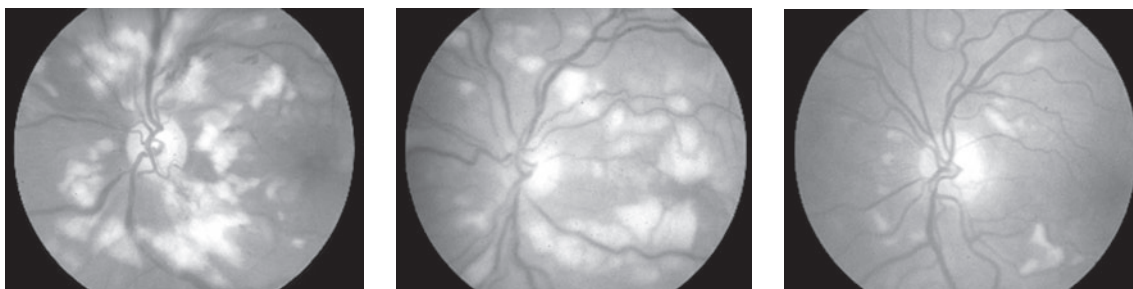



Fig. 15.5 Manchas algodonosas. Inúmeras manchas algodonosas são observadas no polo posterior em três pacientes. **Esquerda:** uma mulher jovem com lúpus eritematoso sistêmico agudo e doença neurológica. **Centro:** um homem jovem com pancreatite. **Direita:** um paciente com infecção pelo HIV. As manchas algodonosas desaparecem em 6 semanas, independentemente da causa.

3. **Êmbolos de plaqueta-fibrina —** a maioria dos casos de amaurose fugaz provavelmente é causada pelo trânsito de agregados plaquetários através das circulações da retina e da coroide. Os êmbolos são geralmente dissolvidos à medida que atravessam a circulação da retina e, portanto, raramente são observados, embora às vezes produzam infarto retiniano. Decorrentes de anomalias do coração ou dos grandes vasos, podem ser reduzidos por fármacos que reduzem a agregação plaquetária (p. ex., ácido acetilsalicílico).

Os êmbolos retinianos são causados principalmente por doença da artéria carótida (ver o Cap. 14). As causas cardíacas, tais como fibrilação atrial, prolapso da valva mitral ou endocardite infecciosa subaguda, devem ser consideradas, especialmente em pacientes com menos de 40 anos de idade ou naqueles com história de doença cardíaca.

Existem várias outras causas de amaurose fugaz, incluindo os fatores que induzem a redução temporária da perfusão ocular, como, por exemplo, doença arterial, distúrbios cardíacos, distúrbios hematológicos, enxaqueca retiniana ou de coroide e, raramente, elevação da pressão intraocular (Quadro 15.1).

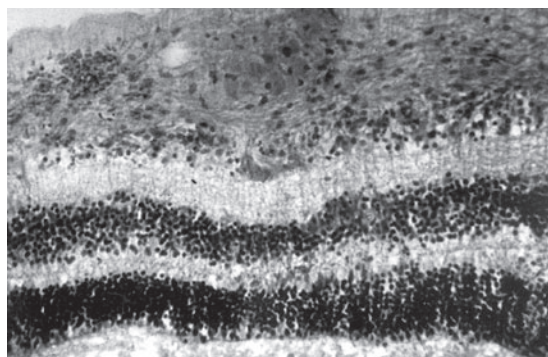



Fig. 15.6 Mancha algodonosa. O exame histológico mostra corpos cistoides e neurônios distendidos nas camadas retinianas superficiais. As camadas retinianas mais profundas são normais. (Cortesia de N. Ashton.)

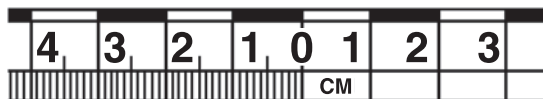
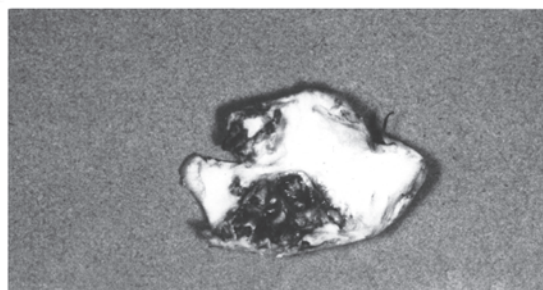



Fig. 15.7 Êmbolo de colesterol (placa de Hollenhorst). **Em cima:** um êmbolo de colesterol no disco óptico, que é refringente e parece maior do que o vaso que o contém. Um vaso colateral é observado na borda inferior do disco. **Embaixo:** espécime cirúrgico de um paciente com um êmbolo semelhante mostrando uma úlcera ateromatosa na bifurcação da artéria carótida comum.

Quadro 15.1 Causas de amaurose fugaz

Êmbolos retinianos
- Êmbolos de colesterol
- Êmbolos calcificados
- Êmbolos de plaqueta-fibrina

Doença arterial
- Estenose de artéria carótida
- Ulceração de artéria carótida
  - Bifurcação
  - Sifão carotídeo

Doença cardíaca
- Arritmias (p.ex., fibrilação atrial)
- Doença valvar (p. ex., prolapso de folheto mitral)
- Aneurisma ventricular esquerdo ou trombo mural secundário a infarto do miocárdio

Doença hematológica
- Anemia
- Policitemia
- Macroglobulinemia
- Anemia falciforme

Outras
- Compressão mecânica de artérias vertebrais ou carotídeas
- Episódio hipertensivo
- Episódio hipotensivo
  - Fármacos
  - Espontânea (p. ex., diabetes melito, doença de Addison)
- Arterite (p. ex., arterite de células gigantes)
- Enxaqueca retiniana ou coroidal
- Elevação da pressão intraocular

Oclusão da veia central da retina (Fig. 15.8)

A oclusão da veia central da retina é uma causa importante de morbidade visual em idosos, principalmente naqueles com hipertensão arterial ou glaucoma.

O exame de fundo de olho mostra veias tortuosas dilatadas com edema de retina e macular, hemorragias em todo o polo posterior e manchas algodonosas. As arteríolas geralmente são atenuadas, indicando doença microvascular generalizada.

A angiofluoresceinografia mostra dois tipos de resposta: um tipo não-isquêmico, com dilatação dos vasos da retina e edema; e um tipo isquêmico, com grandes áreas de onde não há perfusão capilar ou evidências de neovascularização retiniana ou de segmento anterior. A acuidade visual final é melhor do que 20/200 em menos de 10% dos casos isquêmicos e em mais de 80% dos casos não-isquêmicos.

A oclusão da veia central da retina apresenta uma incidência aumentada em determinados distúrbios sistêmicos tais como hipertensão, hiperlipidemia, diabetes melito, doenças colagenosas-vasculares, insuficiência renal crônica e síndromes de hiperviscosidade (p. ex., mieloma, macroglobulinemia de Waldenström). O tabagismo também é um fator de risco. A oclusão da veia central da retina está associada a um aumento da mortalidade por doenças cardíacas isquêmicas, como infarto do miocárdio. As investigações incluem dosagem de lipídios séricos, proteínas plasmáticas, glicose plasmática e avaliação da viscosidade sanguínea por hemoglobina, hematócrito e estimativas de fibrinogênio. Em pacientes jovens, a síndrome do anticorpo antifosfolipídico deve ser excluída e os níveis de proteína C, proteína S, fator V de Leiden,

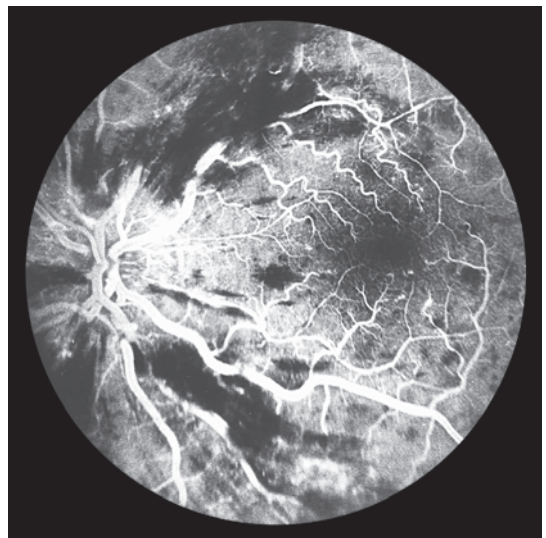
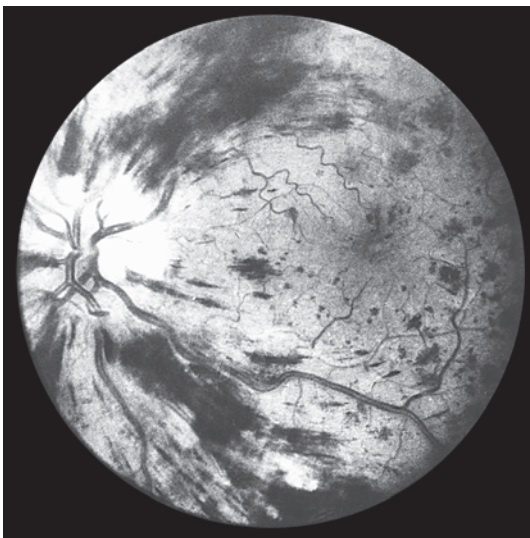



Fig. 15.8 Oclusão da veia central da retina. **Esquerda:** a fotografia mostra hemorragias lineares na camada de fibras nervosas e hemorragias ponteadas nas camadas retinianas mais profundas. **Direita:** a angiofluoresceinografia mostra dilatação das veias.

homocisteína e antitrombina III devem ser dosados para se excluírem anormalidades do sistema trombolítico. Se houver presença de hipertensão, indica-se a realização de exames simples de função renal, como ureia e eletrólitos, estimativa de depuração de creatinina, exame microscópico da urina e ultrassonografia renal.

O tratamento da oclusão da veia central da retina não é satisfatório. Experimentos com agentes anticoagulantes e fibrinolíticos não foram bem-sucedidos. A injeção intravítrea de esteroides ou outros agentes e procedimentos cirúrgicos estão sendo pesquisados. Na oclusão isquêmica da veia central da retina, a panfotocoagulação a *laser* da retina é eficaz na prevenção e no tratamento de glaucoma neovascular secundário.

Ocasionalmente, a oclusão da veia central da retina ocorre em pessoas jovens e pode estar associada a células no vítreo. Pesquisas reológicas em geral são negativas e o prognóstico para a visão é bom.

Oclusão de ramo venoso retiniano (Fig. 15.9)

A oclusão de um ramo venoso deve ser observada como parte do espectro de oclusão da veia central da retina. As pesquisas são semelhantes nos dois distúrbios, mas as doenças arteriais — especialmente hipertensão arterial — são comuns. A oclusão de ramo venoso ocorre com maior frequência nas regiões superotemporal e inferotemporal e particularmente em locais em que as artérias cruzam com as veias e apenas raramente onde as veias cruzam com as artérias.

O valor do tratamento a *laser* na condução das complicações da oclusão de ramo venoso retiniano é discutido nos Caps. 10 e 24. As injeções intravítreas e os procedimentos cirúrgicos estão sendo pesquisados.

ATEROSCLEROSE E ARTERIOSCLEROSE

O processo de aterosclerose ocorre nas artérias maiores e é causado por infiltração gordurosa de natureza irregular que ocorre na camada íntima e é associada a fibrose. O envolvimento de vasos menores (ou seja, com menos de 300 μm) por fibrose difusa e hialinização é denominado arteriosclerose. Os vasos retinianos ao redor do disco têm menos de 300 μm; portanto, o envolvimento das arteríolas da retina deve ser denominado arteriosclerose, enquanto o envolvimento da artéria central da retina é adequadamente denominado aterosclerose.

A **aterosclerose** é uma alteração progressiva que se desenvolve na segunda década de vida, com acúmulo lipídicos em vasos maiores, que evoluem para uma placa fibrosa na terceira década. Na quarta e quinta décadas, ocorrem úlceras, hemorragias e trombose e a lesão pode ser calcificada. A destruição dos elementos elásticos e musculares produz ectasia e ruptura dos grandes vasos, embora, em geral, se observe obstrução nos pequenos vasos. Os resultados clínicos da aterosclerose são observados várias décadas após o início do processo. Os fatores que contribuem para formação do ateroma incluem hiperlipidemia, hipertensão e obesidade.

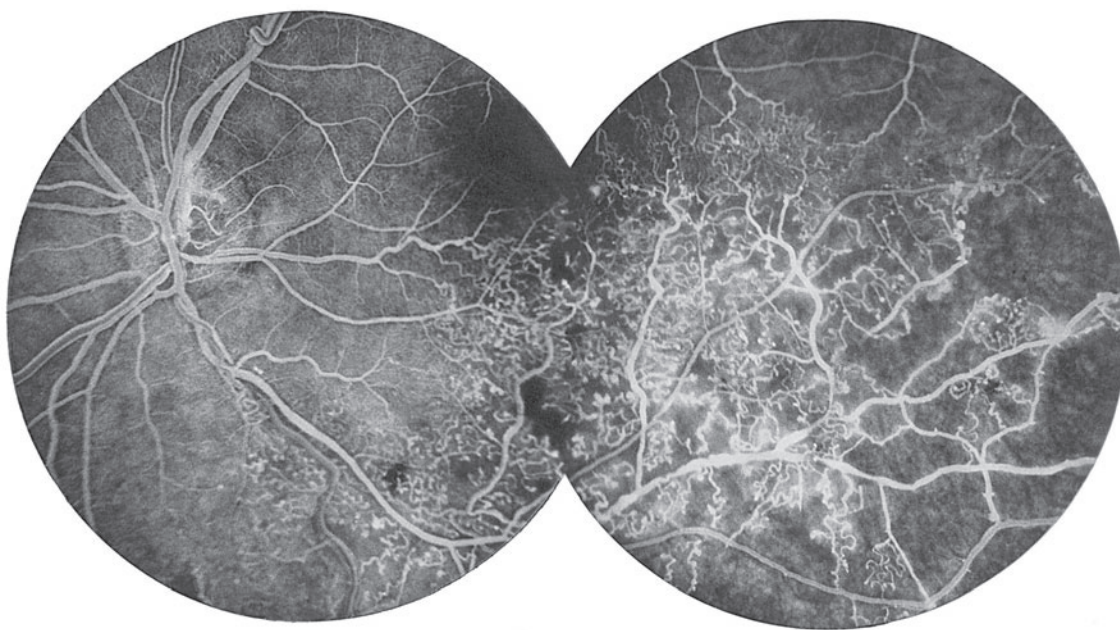



Fig. 15.9 Oclusão do ramo venoso retiniano. O segmento acometido da retina apresenta alterações da perfusão reduzida. Isto resulta em irregularidade das arteríolas e veias, áreas de fechamento capilar e capilares dilatados com microaneurismas.

A **arteriosclerose** caracteriza-se por um aumento da reflexão da luz, atenuação focal e irregularidade do calibre. Estes sinais podem também ser observados nas arteríolas de indivíduos normotensos na meia-idade. Em indivíduos idosos com arteriosclerose e hipertensão leve associada, é difícil diferenciar as alterações da arteriosclerose daquelas causadas pela hipertensão.

Aparência dos vasos retinianos

Uma parede arteriolar normal é transparente, de modo que o que realmente se observa é a coluna de sangue no interior do vaso. Uma reflexão de luz central fina, no centro da coluna de sangue, aparece como uma linha amarela refringente com cerca de 20% da largura da coluna. Conforme as paredes das arteríolas se tornam infiltradas com lipídios e colesterol, os vasos tornam-se escleróticos. À medida que esse processo continua, a parede dos vasos gradualmente perde a sua transparência e torna-se visível; a coluna de sangue parece mais larga do que o normal e a reflexão fina da luz torna-se maior. Os derivados de gordura amarelo-acinzentados na parede do vaso combinam-se com o vermelho da coluna de sangue para produzir uma aparência típica de "fio de cobre". Isto indica arteriosclerose moderada. À medida que a esclerose progride, a reflexão da coluna de sangue-parede do vaso torna-se parecida com um "fio de prata", o que indica arteriosclerose grave; às vezes, pode ocorrer até mesmo a oclusão de um ramo arteriolar.

A luz branca com um filtro verde (*red-free*) possibilita que os detalhes de hemorragias, irregularidade focal dos vasos sanguíneos e fibras nervosas sejam observados de maneira mais clara (Fig. 15.10).

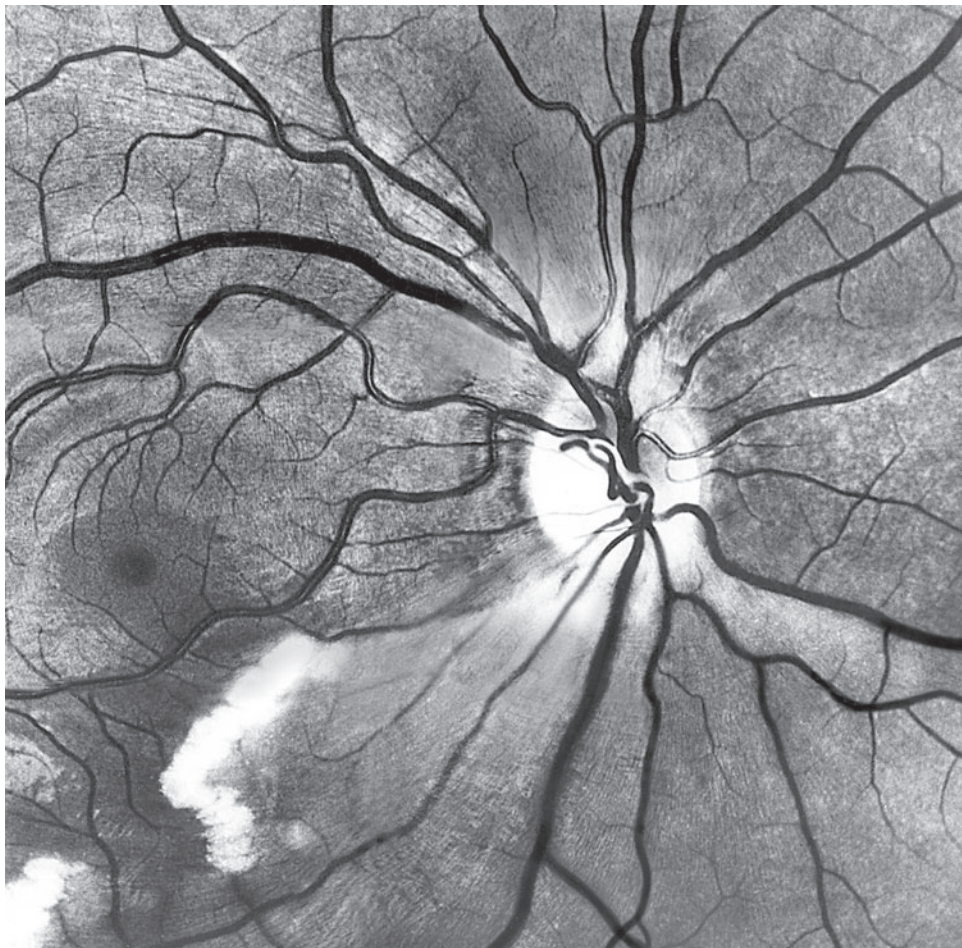



Fig. 15.10 Infarto retiniano agudo. Fotografia *red-free* mostra oclusão arterial aguda em um vaso anômalo congênito no disco. A retina inferior está infartada, mas o axoplasma acumulou-se abaixo da fóvea em um padrão irregular devido a função neuronial preservada das células ganglionares distais.

RETINOPATIA HIPERTENSIVA

A aparência do fundo de olho na retinopatia hipertensiva é determinada pelo grau de elevação da pressão arterial e pelo estado das arteríolas retinianas. Na hipertensão arterial sistêmica leve a moderada, os sinais retinianos podem ser sutis. A atenuação focal de uma grande arteríola retiniana é um dos primeiros sinais. Atenuação arteriolar difusa, aumento do reflexo luminoso arteriolar e cruzamentos arteriovenosos também ocorrem. Entretanto, em pacientes jovens com hipertensão maligna acelerada, observa-se uma extensa retinopatia, com hemorragias, infartos da retina (manchas algodonosas), infartos coroidais (manchas de Elschnig) e, ocasionalmente, descolamento seroso de retina (Fig. 15.11). O edema de disco grave é uma característica proeminente e pode ser acompanhado de uma estrela macular de exsudatos duros. A visão pode ser prejudicada e pode deteriorar-se ainda mais se a pressão arterial for reduzida de maneira abrupta.

Em contrapartida, os pacientes idosos com vasos arterioscleróticos são incapazes de responder dessa maneira, e os seus vasos são, portanto, protegidos pela arteriosclerose. É por esta razão que os pacientes idosos raramente apresentam quadros floridos de retinopatia hipertensiva (Fig. 15.12).

Em pacientes jovens com hipertensão, a angiofluoresceinografia mostra atenuação e oclusão arteriolar e não-perfusão capilar em relação a uma mancha algodonosa, que é cercada por dilatação anormal de capilares e microaneurismas com aumento da permeabilidade. O desaparecimento das manchas algodonosas e das alterações arteriolares ocorre com tratamento hipotensor adequado. Em pacientes idosos, as alterações arterioscleróticas subjacentes são irreversíveis.

Outras formas de retinopatia hipertensiva

A retinopatia grave pode ser observada na doença renal avançada, em pacientes com feocromocitoma e na pré-eclâmpsia/eclâmpsia. Todos esses pacientes devem ser submetidos a um exame clínico completo para se estabelecer a natureza da hipertensão.

ISQUEMIA OCULAR CRÔNICA

A redução do gradiente de pressão arteriovenoso retiniano pode produzir sinais agudos de isquemia ocular (ver anteriormente) ou alterações crônicas reconhecidas menos frequentemente.

Doença oclusiva carotídea

A doença oclusiva da carótida geralmente apresenta-se em pacientes de meia-idade e idosos e é causada por envolvimento da artéria carótida e de seus ramos menores. Os fatores que contribuem incluem hipertensão, tabagismo e hiperlipidemia.

Na isquemia do segmento anterior, os pacientes desenvolvem irite, alterações da pressão intraocular e anormalidades pupilares. Na isquemia da retina (Fig. 15.13A), os pacientes apresentam evidências de dilatação capilar e hemorragias, oclusão capilar, novos vasos no disco óptico e manchas algodonosas.

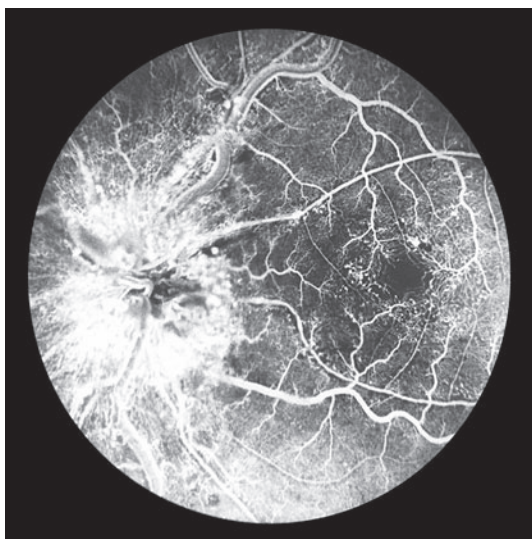



Fig. 15.11 Hipertensão acelerada. Angiofluoresceinografia em um homem jovem mostrando constrição arteriolar, dilatação dos capilares com microaneurismas e áreas de fechamento. Há presença de edema de disco acentuado.

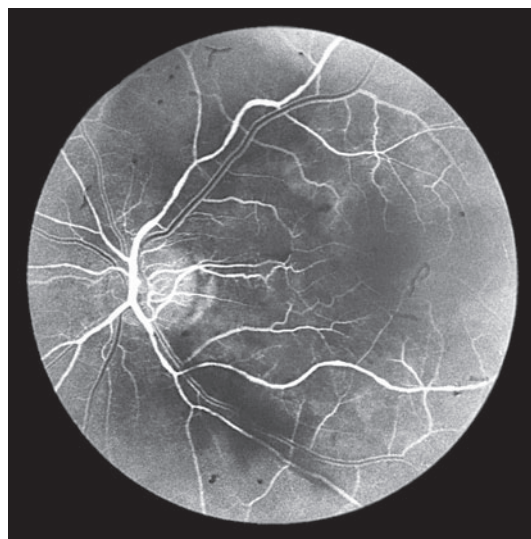



Fig. 15.12 Hipertensão acelerada. Angiofluoresceinografia em uma mulher idosa mostrando constrição arteriolar acentuada e irregularidade, mas poucos sinais de retinopatia.

Fístula da artéria carótida-seio cavernoso

A fístula da artéria carótida-seio cavernoso resulta de uma comunicação entre a artéria carótida ou seus ramos e o seio cavernoso. Fístulas diretas ocorrem em consequência de ruptura da artéria carótida interna intracavernosa, em decorrência de aneurisma, fragilidade da parede do vaso (p. ex., doença vascular colagenosa e síndrome de Ehler Danlos) ou traumatismo. Geralmente têm uma apresentação aguda e exuberante e comumente exigem fechamento. As fístulas indiretas (durais) são crônicas e leves. Estão associadas a diabetes e hipertensão arterial sistêmica e podem ser uma consequência de trombose de veias durais. Frequentemente desaparecem por si. As manifestações clínicas das fístulas da artéria carótida-seio cavernoso incluem vasos conjuntivais e episclerais dilatados, pressão intraocular elevada, vasos retinianos dilatados com hemorragias e vazamento de fluoresceína (Fig. 15.13B), oftalmoplegia (geralmente reto lateral) e sopro. A tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) mostram espessamento dos músculos oculares e dilatação da veia oftálmica superior, sendo esta uma característica de diferenciação da doença ocular da tireoide. Quando necessário, geralmente é possível fechar as fístulas da artéria carótida-seio cavernoso por meio de técnicas radiológicas intervencionistas.

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA IDIOPÁTICA (BENIGNA) (PSEUDOTUMOR CEREBRAL)

A hipertensão intracraniana idiopática caracteriza-se por elevação da pressão intracraniana com componentes normais do líquido cerebroespinhal e estudos radiológicos normais, em particular nenhuma evidência de oclusão do seio venoso cerebral. A causa do aumento da pressão intracraniana é desconhecida, embora se suspeite de redução da absorção de líquido cerebroespinhal devido a deficiência de drenagem do seio venoso. Geralmente, os pacientes são mulheres jovens com sobrepeso e apresentam cefaleia; embaçamento visual transitório, visão turva e diplopia são as características oftalmológicas. Os fatores etiológicos que precisam ser excluídos incluem (1) terapia medicamentosa, particularmente com tetraciclinas, retinoides, como a vitamina A, terapia prolongada com esteroides ou, em crianças, retirada de esteroides e, possivelmente, contraceptivos hormonais; (2) anormalidades endócrinas; e (3) síndrome da apneia do sono. A hipertensão intracraniana idiopática é muito rara em homens adultos.

Inicialmente, os campos visuais são normais, exceto pelo aumento da mancha cega devido ao papiledema. Podem ocorrer constrição de campo generalizada e defeitos inferonasais e arqueados. A TC ou a RM geralmente exibem distensão das bainhas do nervo óptico, globos achatados e sela túrcica vazia. Os objetivos do tratamento são minimizar a perda visual permanente, que ocorre em até 50% dos pacientes, e aliviar os sintomas. As opções de tratamento incluem perda de peso, acetazolamida oral ou outros diuréticos, desvio de líquido cerebroespinhal e fenestração da bainha do nervo óptico.

A

B

Fig. 15.13 **A:** angiofluoresceinografia do olho esquerdo em um paciente com isquemia ocular crônica secundária a doença de Takayasu. Observar dilatação capilar, vazamento do corante, hemorragias retinianas, manchas algodonosas e neovascularização da cabeça do nervo óptico. **B:** angiofluoresceinografia, mostrando vazamento do disco óptico e mácula em um paciente com isquemia ocular crônica secundária a fístula arteriovenosa dural.

Fig. 15.14 Endocardite bacteriana subaguda. Êmbolo calcificado impactado em arteríola abaixo do disco, produzindo uma área distal de infarto retiniano.

ENDOCARDITE INFECCIOSA SUBAGUDA

As alterações inflamatórias das valvas cardíacas podem produzir embolização múltipla com manifestações oculares frequentes que variam de infarto da retina e da coroide até uma discreta vitreíte infecciosa. Os êmbolos podem surgir de vegetações nas valvas cardíacas e podem ser compostos de agregados de fibrinogênio e plaquetários ou vegetações endocárdicas calcificadas (Fig. 15.14).

DISTÚRBIOS HEMATOLÓGICOS E LINFÁTICOS

LEUCEMIA

As alterações oculares da leucemia ocorrem principalmente nas estruturas que têm boa irrigação sanguínea, como a retina, a coroide e o nervo óptico (Fig. 15.15). As alterações são mais comuns nas leucemias agudas, quando são observadas hemorragias na camada de fibras nervosas e nas camadas pré-retinianas.

SÍNDROMES DE HIPERVISCOSIDADE

O aumento da viscosidade resulta em diminuição do fluxo sanguíneo do olho. Isto produz uma dilatação característica das artérias e veias da retina, hemorragias, microaneurismas e áreas de oclusão capilar (Fig. 15.16). A policitemia, primária ou secundária, pode produzir uma síndrome de hiperviscosidade; as outras principais causas são macroglobulinemia e mieloma múltiplo. As alterações retinianas podem regredir com a melhora da doença de base.

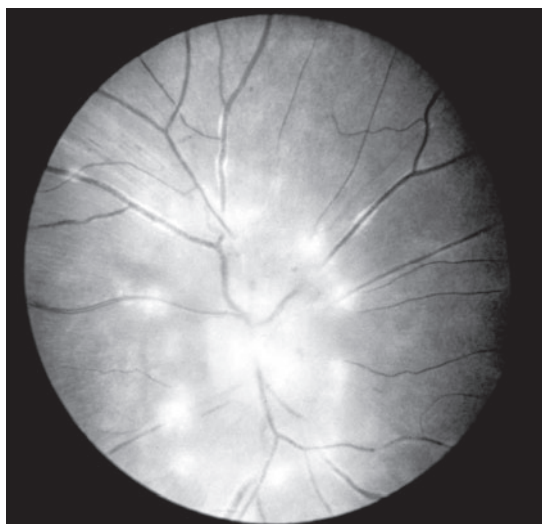
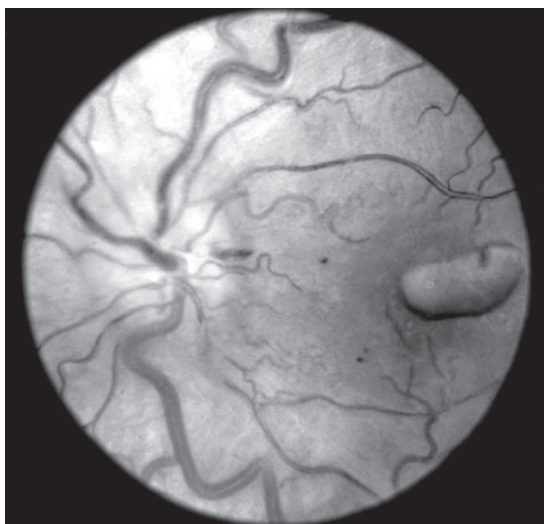



Fig. 15.15 **Esquerda:** alterações retinianas na leucemia mieloide crônica, na qual podem ser observadas veias dilatadas e hemorragias. **Direita:** na leucemia linfoblástica aguda, pode-se observar infiltração do disco.

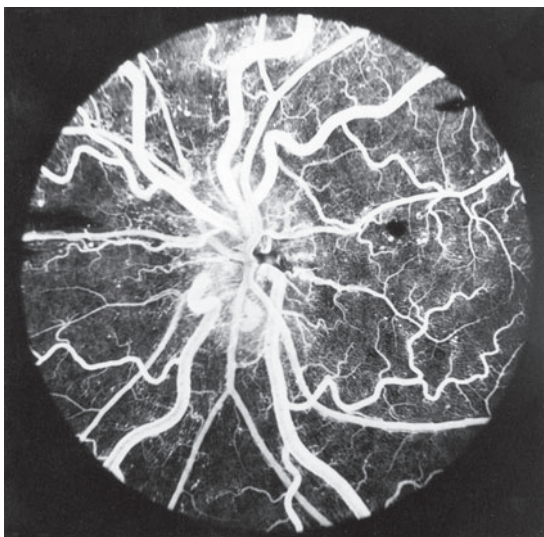



Fig. 15.16 Síndrome de hiperviscosidade. Artérias e veias dilatadas, com hemorragias e microaneurismas em um paciente com hiperviscosidade devida a níveis elevados de IgM.

ANEMIA FALCIFORME

As hemoglobinopatias falciformes são distúrbios hereditários nos quais a hemoglobina normal do adulto é substituída por uma hemoglobina falciforme nas hemácias. Isto provoca uma deformação "em forma de foice" das hemácias na desoxigenação.

As anormalidades oculares incluem alterações conjuntivais, com "capilares em forma de vírgula" e alterações retinianas, como oclusões arteriais periféricas e fechamento capilar periférico, o que leva à formação de novo vaso, particularmente em um padrão de gorgônia (*sea fan*). Pode ocorrer descolamento de retina. O tratamento a *laser* raramente é necessário, uma vez que os complexos sofrem fibrose e pode ocorrer reperfusão.

DOENÇA NEOPLÁSICA (FIG. 15.17)

A doença neoplásica pode envolver o olho e as vias ópticas por disseminação direta, metástases ou mecanismos imunológicos.

As consequências da disseminação metastática dependem do tamanho e local do tumor metastático e do local da lesão primária. O tumor primário que mais frequentemente gera metástase para o olho é o carcinoma de mama em mulheres e o carcinoma brônquico em homens. Pode ocorrer perda visual devida a doença não metastática com consequente degeneração da retina. As síndromes são chamadas de retinopatia associada a câncer, retinopatia associada a melanoma, ambas associadas a autoanticorpo retiniano específico e proliferação melanocítica uveal difusa.

DISTÚRBIOS METABÓLICOS

DIABETES MELITO

O diabetes melito é um distúrbio metabólico complexo que envolve os pequenos vasos sanguíneos, frequentemente causando lesão tecidual disseminada, incluindo os olhos.

As complicações oculares ocorrem aproximadamente 20 anos após o início da doença, apesar do controle glicêmico aparentemente adequado. O aumento da expectativa de vida do diabetes resultou em aumento na incidência de retinopatia e outras complicações oculares. A perspectiva visual geralmente é melhor no diabetes tipo 2 do que no diabetes tipo 1.

A hipótese de diabetes deve ser considerada em todos os pacientes com retinopatia, catarata, paralisia muscular extraocular, neuropatia óptica e alterações súbitas de erro refrativo sem causa aparente. A ausência de glicosúria ou um nível de glicemia de jejum normal não excluem o diagnóstico de diabetes.

Retinopatia diabética (Figs. 15.18 a 15.21)

A retinopatia diabética é uma causa comum de cegueira e atualmente representa quase 25% dos casos de cegueira no mundo ocidental.

O controle adequado do diabetes e da hipertensão retarda o desenvolvimento da retinopatia e outras complicações diabéticas.

Os diabéticos tipo 1 desenvolvem uma forma grave de retinopatia em um período de 20 anos a partir do início da doença em 60 a 75% dos casos, mesmo sob controle adequado. A retinopatia em geral é proliferativa. Nos pacientes diabéticos tipo 2, geralmente idosos, a retinopatia é mais frequentemente não proliferativa, com o risco de perda visual central grave devido a maculopatia.

As manifestações clínicas e o tratamento da retinopatia diabética são detalhados no Cap. 10.

Alterações do cristalino

A. Catarata Diabética Verdadeira (Rara)

A catarata bilateral às vezes se desenvolve rapidamente no diabetes juvenil grave. O cristalino pode tornar-se completamente opaco em semanas.

B. Catarata Senil no Diabético (Comum)

Esclerose nuclear senil típica, alterações subcapsulares posteriores e opacidades corticais ocorrem mais precocemente e com maior frequência em diabéticos.

C. Alterações Súbitas na Refração do Cristalino

Principalmente quando o diabetes não está bem controlado, as alterações na glicemia podem causar alterações na refração de até 3 ou 4 dioptrias de hipermetropia ou miopia.

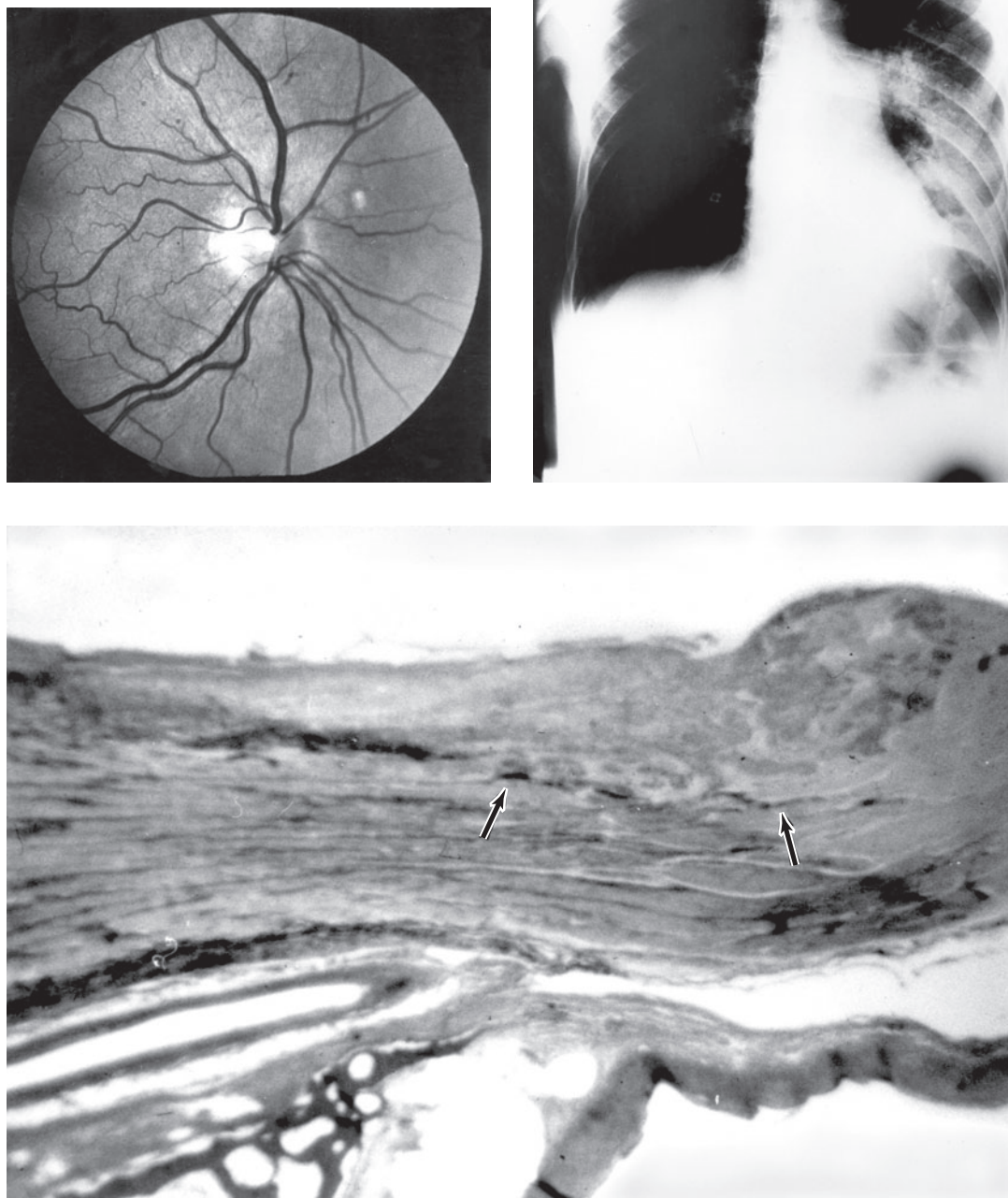



Fig. 15.17 Doença neoplásica. **Esquerda, no alto:** fundo de olho normal de um paciente com perda visual rápida em seu único olho. **Direita, no alto:** radiografia de tórax mostrou consolidação do lobo inferior esquerdo e uma massa hilar. **Embaixo:** carcinoma brônquico foi confirmado à necropsia e foi encontrada metástase no nervo óptico na região do canal (**setas**).

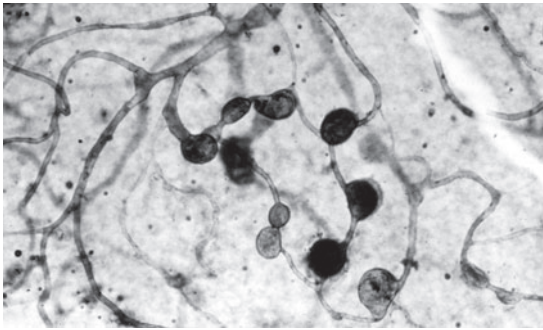



Fig. 15.18 Retinopatia diabética de estágio I. Exame de todas as camadas da tripsina digerida mostrando microaneurismas dos capilares retinianos.

Alterações na íris

A infiltração de glicogênio no epitélio pigmentar e nos músculos esfíncter e dilatador da íris pode causar redução das respostas pupilares. Os reflexos também podem ser alterados pela neuropatia autonômica do diabetes.

A **rubeosis iridis** é uma complicação grave da isquemia retiniana e também um estímulo para neovascularização retiniana na retinopatia diabética grave. Inúmeros vasos sanguíneos entrelaçados desenvolvem-se na superfície anterior da íris. Pode ocorrer hifema espontâneo. A formação de sinéquias anteriores periféricas bloqueia a drenagem de fluxo aquoso, o que resulta em glaucoma secundário (rubeótico).

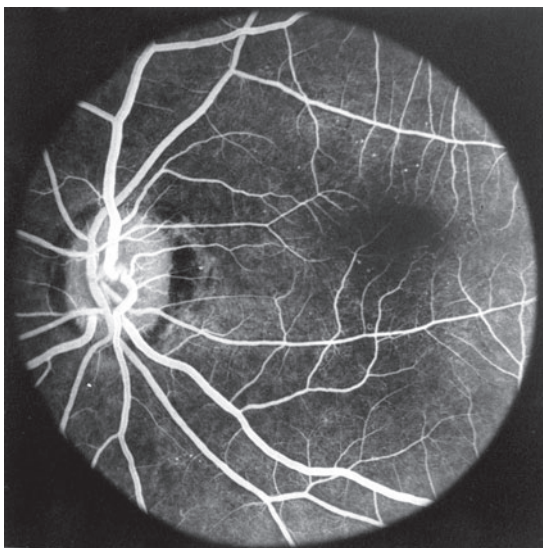



Fig. 15.19 Retinopatia diabética. A angiofluoresceinografia mostra o estágio mais precoce com microaneurisma na região macular.

Paralisia do músculo extraocular (Fig. 15.22)

Esta ocorrência comum no diabetes manifesta-se por início súbito de diplopia, causada por paresia de um ou mais músculos extraoculares devida a infarto de um dos nervos oculomotores. Pode ser a primeira manifestação do diabetes. Quando o terceiro nervo está envolvido, a dor pode ser um sintoma importante. É importante diferenciá-lo de um aneurisma comunicante posterior; na paralisia de terceiro nervo diabético, geralmente a pupila é poupada. A recuperação da função ocular motora inicia-se em um período de 3 meses após o início dos sintomas e geralmente é completa. O quarto e o sexto nervos também podem ser envolvidos.

Neuropatia óptica

A perda visual é geralmente causada por infarto do disco óptico (neuropatia óptica isquêmica anterior não arterítica). A papilopatia diabética manifesta-se como edema crônico de disco óptico, geralmente com comprometimento visual leve.

DOENÇAS ENDÓCRINAS

Os distúrbios endócrinos têm uma série de manifestações oculares importantes. De longe as mais relevantes des-

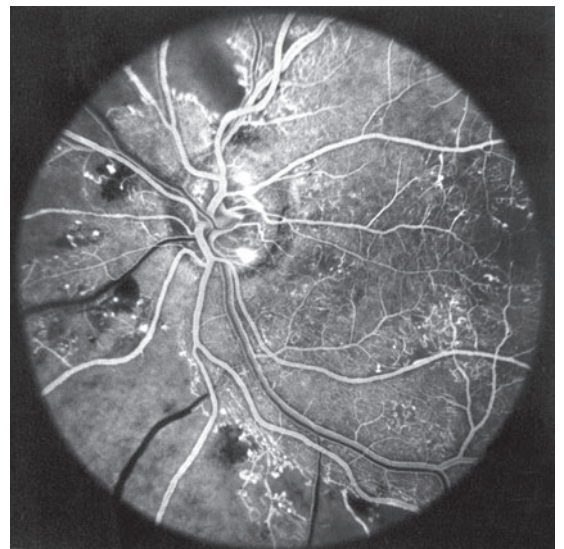



Fig. 15.20 Retinopatia diabética. A angiofluoresceinografia mostra retinopatia diabética exuberante com áreas extensas de fechamento capilar, capilares dilatados com microaneurismas e formação precoce de novo vaso no disco óptico.

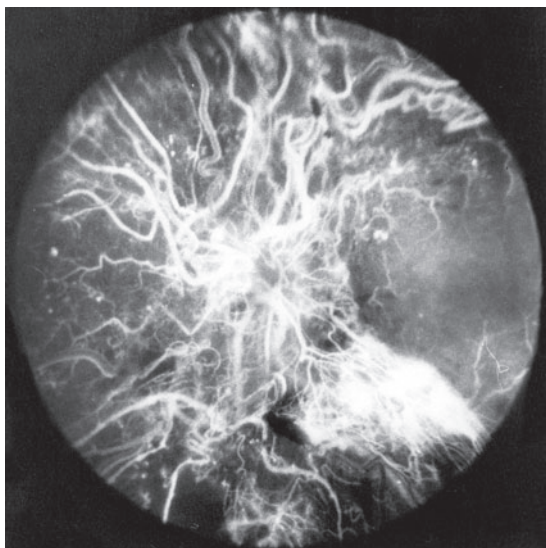



Fig. 15.21 Retinopatia diabética proliferativa. A angiofluoresceinografia mostra crescimento extenso de vasos em direção ao vítreo com vazamento acentuado de fluoresceína.

sas manifestações são causadas por distúrbios da glândula tireoide, embora anormalidades da paratireoide e da hipófise também produzam alterações oculares significativas.

DISTÚRBIOS DA GLÂNDULA TIREOIDE

1. Doença de Graves

A expressão doença de Graves denota hipertireoidismo causado por um processo autoimune. Uma pequena parcela de pacientes com doença de Graves desenvolve sinais oculares característicos conhecidos como oftalmopatia de Graves ou doença ocular da tireoide. Além dos sinais de hipertireoidismo, os pacientes podem ter mixedema pré-tibial e (raramente) baqueteamento dos dedos das mãos. A oftalmopatia pode surgir antes de quaisquer manifestações da tireotoxicose e pode ocorrer mesmo em pacientes que nunca desenvolveram hipertireoidismo. Ela é exacerbada pela radioiodoterapia, especialmente se o paciente for tabagista.

Fig. 15.22 Paralisia do terceiro nervo poupando a pupila no diabetes melito. Oftalmoplegia dolorosa súbita, ptose à esquerda, falência de adução e respostas pupilares normais.

Manifestações clínicas

Os pacientes podem apresentar-se com queixas inespecíficas, tais como ressecamento, desconforto ou proeminência dos olhos. Mourits desenvolveu um sistema de classificação clínica que utiliza os sinais e sintomas que refletem as principais características de inflamação (Quadro 15.2). O escore de Mourits pode ser usado para avaliação das alterações na atividade da doença com o tempo e da resposta ao tratamento.

A. Retração Palpebral

A retração palpebral é quase patognomônica de doença da tireoide, especialmente quando associada a exoftalmia. A retração palpebral pode ser unilateral ou bilateral e envolver as pálpebras superiores e inferiores.

Quadro 15.2 Sistema de classificação de Mourits para avaliação da atividade da doença na oftalmopatia de Graves

Dor
- Sensação dolorosa de pressão sobre ou atrás do globo
- Dor ao tentar olhar para cima, para o lado ou para baixo

Hiperemia
- Hiperemia das pálpebras
- Hiperemia difusa da conjuntiva

Edema
- Quemose
- Carúncula edemaciada
- Edema palpebral
- Aumento de 2 mm ou mais na proptose durante um período de 1 a 3 meses

Função prejudicada
- Redução da acuidade visual de uma ou mais linhas na tabela de Snellen (usando um orifício estenopeico) durante um período de 1 a 3 meses.
- Redução dos movimentos oculares em qualquer direção igual ou maior que 5° durante um período de 1 a 3 meses.

O sistema baseia-se nos sinais bem estabelecidos de inflamação aguda: dor (*dolar*), hiperemia (*rubor*), edema (*tumor*) e prejuízo da função (*functio laesa*), definidos por Celso e Galeno na Antiguidade. A cada um dos sinais presentes confere-se um ponto. A soma desses pontos define o escore de atividade.

Com frequência, é acompanhada de miopatia restritiva, inicialmente envolvendo o reto inferior e resultando em deficiência na elevação dos olhos. A patogênese da retração palpebral é diversa, incluindo hiperestimulação do sistema nervoso simpático e infiltração inflamatória direta do músculo levantador. A miopatia restritiva do músculo reto inferior pode causar retração palpebral devida a aumento da estimulação do levantador na tentativa de olhar para cima.

B. Exoftalmia (Fig. 15.23)

O grau de exoftalmia é extremamente variável. As medidas em que se utilizam o exoftalmômetro de Hertel ou Krahn variam de leve (menos de 24 mm) a grave (28 mm ou mais). O distúrbio é geralmente assimétrico e pode ser unilateral. O aumento do conteúdo orbitário que produz a exoftalmia é causado por aumento no volume da maior parte dos músculos oculares e da gordura orbitária e, portanto, é importante clinicamente para avaliar a resistência à retropulsão manual do globo. A ressonância magnética ou a tomografia computadorizada (Fig. 15.23) diferenciarão a exoftalmia causada por um tumor orbitário. A RM oferece uma resolução superior de tecidos moles, e a intensidade de sinal nos músculos extraoculares nas sequências de inversão da recuperação com tempo de inversão (T1) curto (STIR) pode ser utilizada para quantificar a atividade da doença. Em alguns casos, o espessamento dos músculos oculares pode ser limitado a determinados músculos — comumente o reto inferior ou o reto medial.

C. Oftalmoplegia

A limitação de elevação é o achado mais frequente. É causada principalmente por aprisionamento do músculo reto inferior, o que pode ser confirmado por um aumento substancial da pressão intraocular quando o paciente tenta olhar para cima. Frequentemente, há uma discreta limitação dos movimentos oculares em todas as posições do olhar. Os pacientes queixam-se de diplopia, que pode voltar ao normal espontaneamente ou, se for grave, pode requerer tratamento com corticosteroides. Se a diplopia permanecer estática por 6 a 12 meses, pode ser aliviada por cirurgia em um ou mais músculos extraoculares.

D. Alterações Retinianas e do Nervo Óptico

A compressão do globo pelo conteúdo orbitário pode produzir elevação da pressão intraocular e estrias da retina ou coroide. A neuropatia óptica associada a doença de Graves ocorre ocasionalmente em consequência da compressão ou da isquemia do nervo óptico, uma vez que este atravessa a órbita tensa, particularmente no ápice orbitário.

E. Alterações da Córnea

Em alguns pacientes, pode ser observada ceratoconjuntivite límbica superior, embora isto não seja específico de doença da tireoide. Na exoftalmia grave, podem ocorrer exposição e ulceração corneanas.

Patogênese dos Sinais Oculares

O processo da doença afeta os músculos extraoculares, a gordura orbitária, as glândulas lacrimais e o tecido conjuntivo intersticial. Os músculos extraoculares podem tornar-se grosseiramente distendidos. Histologicamente, eles apresentam edema intercelular secundário ao aumento das concentrações de mucopolissacarídios, que são gerados por fibroblastos orbitários estimulados por linfócitos ativados. Subsequentemente, ocorre fibrose do músculo.

Fig. 15.23 Oftalmopatia de tireoide. **Esquerda:** proptose, edema palpebral, retração palpebral, quemose, oftalmoplegia e perda visual na doença ocular da tireoide. **Direita:** TC na doença ocular da tireoide mostrando espessamento macroscópico dos músculos extraoculares, particularmente em relação ao ápice orbitário. O aumento da pressão intraorbitária está produzindo convexidade da parede orbitária medial.

A oftalmopatia de Graves é uma doença autoimune. O antígeno específico envolvido ainda não é certamente conhecido, embora cada vez mais evidências apontem para o receptor de TSH expresso nos fibroblastos retro-oculares dos pré-adipócitos. Os pacientes geralmente apresentam anticorpos séricos para microssomos da tireoide (tireoperoxidase), tireoglobulina e imunoglobulinas estimuladoras da tireoide.

Tratamento

A. Tratamento Clínico

O tratamento clínico inclui o controle adequado do hipertireoidismo como medida primária. No entanto, a oftalmopatia da tireoide pode ocorrer nos estados de eutireoidismo ou hipotireoidismo. Casos graves com perda visual, edema de disco óptico ou úlcera de córnea exigem tratamento clínico urgente, com corticosteroides em altas doses (p. ex., prednisolona, 100 mg); doses baixas são ineficazes. A plasmaférese é ocasionalmente usada com bons resultados no tratamento de casos refratários, mas a imunossupressão completa tem de acompanhar a plasmaférese para evitar o aumento de rebote de imunoglobulinas e recorrência da doença. Os agentes imunossupressores (p. ex., azatioprina) podem desempenhar um papel de suporte e possibilitar o uso de uma dose de manutenção menor de corticosteroides. A radioterapia orbitária pode ser útil para evitar a descompressão cirúrgica ou para auxiliar no tratamento de suas sequelas.

B. Tratamento Cirúrgico

A descompressão da órbita geralmente é conseguida por meio da remoção das paredes medial, inferior e lateral através de uma abordagem externa ou endoscópica. A descompressão do ápice orbitário é essencial para um bom resultado.

2. Hipotireoidismo (mixedema)

Sinais oculares significativos não são comuns no mixedema, embora possam ser observados sinais de oftalmopatia da tireoide. Os pacientes com hipertireoidismo que posteriormente tornam-se hipotireoideos apresentam maior risco de envolvimento oftalmológico.

HIPOPARATIREOIDISMO

Às vezes, durante a tireoidectomia, as glândulas paratireoides são removidas inadvertidamente, causando hipoparatireoidismo. Os casos espontâneos de hipoparatireoidismo, embora raros, devem ser investigados em pacientes jovens com catarata. O cálcio do sangue diminui e os fosfatos séricos aumentam. Pode ocorrer tetania e esta pode ser grave o suficiente para causar convulsões generalizadas. As manifestações oculares consistem em blefarospasmo e contrações espasmódicas das pálpebras. Opacidades pequenas, esparsas e ponteadas do córtex do cristalino desenvolvem-se e podem requerer extração do cristalino.

O tratamento com sais de cálcio, calciferol e diidrotaquisterol geralmente impede a piora da opacidade do cristalino, mas qualquer opacidade que tenha ocorrido antes do tratamento permanece.

VITAMINAS E DOENÇA OCULAR

VITAMINA A

A vitamina A é essencial para a manutenção do epitélio por todo o corpo. As alterações oculares decorrentes da deficiência de vitamina A (Fig. 15.24) estão descritas no Cap. 6.

VITAMINA B

A deficiência aguda de tiamina (vitamina B_1) causa **encefalopatia de Wernicke**, tipicamente caracterizada por confusão, ataxia e nistagmo, mas também pode se manifestar como oftalmoplegia e pode resultar em **psicose de Korsakoff**. Ocorre mais comumente em alcoólatras. O tratamento urgente com tiamina parenteral, inicialmente por via intravenosa, é essencial.

A deficiência crônica de tiamina produz **beribéri**, e 70% dos pacientes com beribéri têm anormalidades oculares. As alterações epiteliais na conjuntiva e na córnea produzem secura ocular. Pode ocorrer perda visual em consequência de atrofia óptica.

O tratamento é tiamina por via oral e, se necessário, por via intramuscular, e correção de deficiências alimentares.

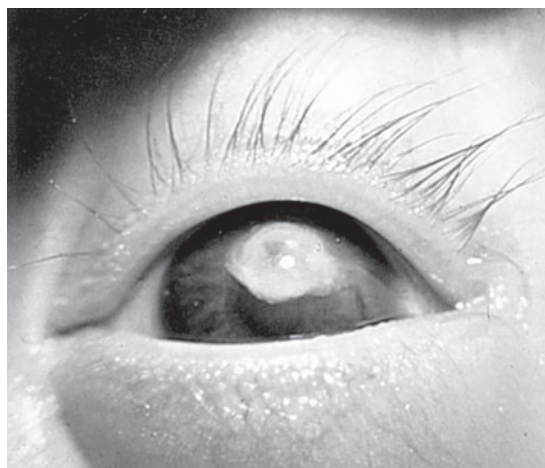



Fig. 15.24 Ceratomalacia. Caso de xeroftalmia em uma criança de 5 meses de vida.

A **deficiência de riboflavina** (**vitamina B_2**) causa inúmeras alterações oculares. Ceratite rosácea, vascularização da córnea limbar, blefarite seborreica e conjuntivite secundária foram todas atribuídas à deficiência de riboflavina. A **deficiência de niacina (ácido nicotínico) — pelagra** — é comum nos alcoólatras e caracteriza-se por dermatite, diarreia e demência. O envolvimento ocular é raro, mas pode haver desenvolvimento de neurite óptica ou retinite. Tanto a deficiência de riboflavina quanto a de niacina são tratadas com suplementação oral.

A **deficiência de vitamina B_{12} (anemia perniciosa)** é discutida no Cap. 14.

VITAMINA C

Na deficiência de vitamina C (ácido ascórbico) (escorbuto), pode haver desenvolvimento de hemorragias em diversos locais, como, por exemplo, a pele, as mucosas, cavidades corporais, órbitas, e abaixo do periósteo nas articulações. Também podem ocorrer hemorragias nas pálpebras, no espaço subconjuntival, na câmara anterior, na cavidade vítrea e retina.

O tratamento da deficiência de vitamina C é realizado com ácido ascórbico por via oral e correção de deficiências dietéticas.

DOENÇAS GRANULOMATOSAS

Muitas das propaladas doenças infecciosas granulomatosas, como tuberculose, brucelose, hanseníase e toxoplasmose, apresentam evolução crônica com exacerbações e remissões frequentes. O olho é frequentemente envolvido, em particular por uveíte anterior. Os próximos parágrafos tratam de outras complicações oculares dessas doenças sistêmicas.

TUBERCULOSE

A tuberculose ocular resulta de disseminação endógena dos focos sistêmicos. A incidência de envolvimento ocular é inferior a 1% nos casos conhecidos de tuberculose pulmonar. Pode ocorrer panuveíte granulomatosa; a irite (uveíte anterior; ver o Cap. 7) é tratada com midriáticos e corticosteroides tópicos. O tratamento sistêmico antituberculose é fundamental no tratamento dos casos estabelecidos de uveíte por tuberculose. Podem ocorrer abscessos retinianos "frios" (Fig. 15.25). Na tuberculose miliar, muitos nódulos amarelados pequenos e esparsos são visíveis através da oftalmoscopia na coroide no polo posterior do olho. A tuberculose também pode causar paralisia do nervo craniano motor ocular, papiledema ou lesões no nervo óptico ou quiasma óptico devido a meningite basal, vasculite ou infiltração direta, como a provocada por uma lesão tumoral (tuberculoma). Tem-se notado um aumento na incidência de tuberculose nos últimos anos, como resultado da disseminação da epidemia do vírus da imunodeficiência humana (HIV).

SARCOIDOSE (FIGS. 15.26 E 15.27)

A sarcoidose é uma doença multissistêmica caracterizada por infiltração granulomatosa não caseosa dos tecidos

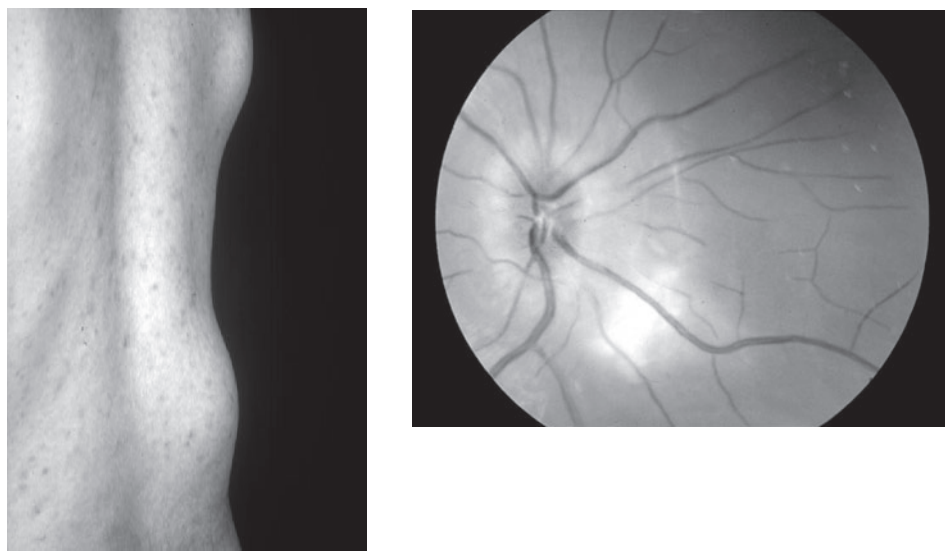



Fig. 15.25 Tuberculose. Abscesso frio. Homem jovem apresentou edema nas costas (**esquerda**) e uma lesão coroidal (**direita**). A aspiração do abscesso revelou *Mycobacterium tuberculosis.*

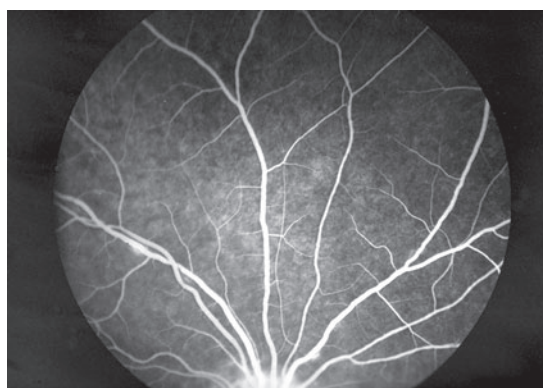
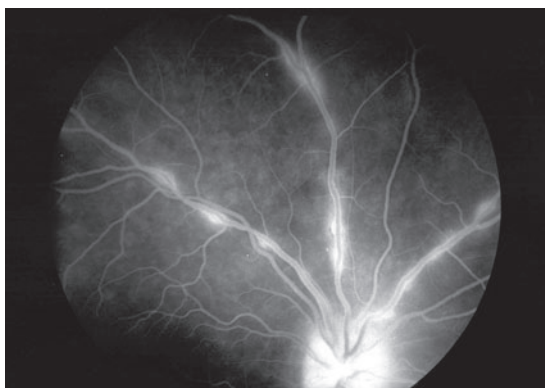



Fig. 15.26 Sarcoidose. A periflebite focal e o vazamento de disco podem responder drasticamente a corticosteroides sistêmicos. **Esquerda:** antes do tratamento. **Direita:** após 6 semanas de tratamento com prednisolona, 30 mg/dia.

acometidos. A prevalência na América do Norte é de 10 a 80 indivíduos acometidos para cada 100.000 habitantes, com amplas variações geográficas e raciais: os negros são acometidos com frequência quase 10 vezes maior do que os brancos. Os pacientes podem apresentar-se com manifestações sistêmicas pulmonares, oculares, articulares, cutâneas e reticuloendoteliais. Uma uveíte granulomatosa pode ser acompanhada de células no vítreo, periflebite, edema de disco, neovascularização da retina e doença da coroide. Novos vasos podem requerer fotocoagulação. A neuropatia óptica infiltrativa é uma causa rara de perda grave e progressiva da visão.

A doença ocular e sistêmica pode exigir tratamento com corticosteroides e, ocasionalmente, agentes imunossupressores.

DOENÇA DE EALES

Esta doença foi inicialmente relatada em homens jovens com mal estado geral que sofreram hemorragias vítreas recorrentes de áreas de neovascularização retiniana, mas é um diagnóstico de exclusão. As mesmas manifestações clínicas ocorrem na tuberculose, na sarcoidose, no lúpus eritematoso sistêmico, na doença falciforme e no diabetes, que devem ser excluídos por pesquisas adequadas, antes que o diagnóstico de doença de Eales seja estabelecido. A fotocoagulação dos novos vasos pode reduzir a chance de recorrência de hemorragia vítrea. Os pacientes devem parar de fumar.

HANSENÍASE

A hanseníase é um distúrbio granulomatoso crônico causado pelo *Mycobacterium leprae*, um bacilo acidorresistente. A Organização Mundial de Saúde considera a hanseníase um dos principais problemas de saúde pública dos países em desenvolvimento. Mais de 2 milhões de pessoas no mundo têm hanseníase, e destas, 20 a 50% têm envolvimento ocular. Nos países tropicais, a infecção é endêmica.

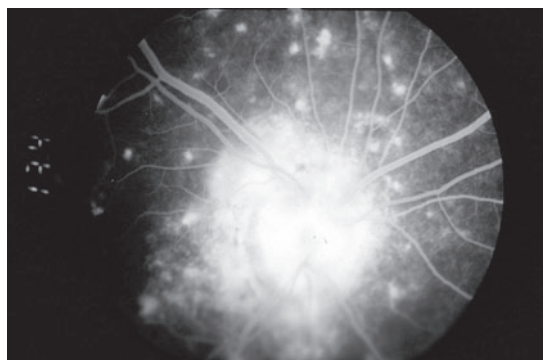
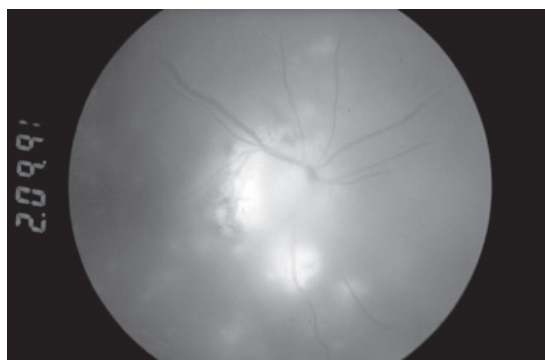



Fig. 15.27 Sarcoidose. A doença do epitélio pigmentar da retina e da coroide pode ser muito distinta (**esquerda**) e salientada por angiofluoresceinografia (**direita**).

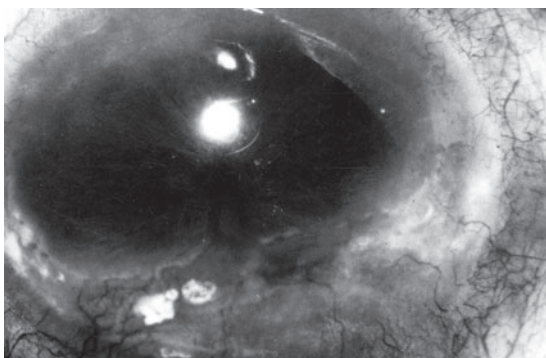



Fig. 15.28 Ceratite da hanseníase, olho esquerdo. (Cortesia de W. Richards.)

Três principais tipos de hanseníase são reconhecidos: lepromatosa, tuberculoide e dimorfa. O olho pode ser acometido em qualquer tipo de hanseníase, mas o envolvimento ocular é mais comum no tipo lepromatoso. As lesões oculares são causadas por invasão direta pelo *M. leprae* dos tecidos oculares ou dos nervos que suprem o olho e os anexos oculares. Como o micro-organismo parece crescer melhor em temperaturas mais baixas, a infecção é mais propensa a envolver o segmento anterior do olho do que o posterior.

Manifestações clínicas

Os primeiros sinais clínicos de hanseníase ocular são lagoftalmia, perda das porções laterais das sobrancelhas e cílios (madarose), hiperemia conjuntival e ceratite superficial (Fig. 15.28), que frequentemente evolui para ceratite intersticial — que em geral começa no quadrante temporal superior da córnea.

A cicatrização da córnea devida a ceratite intersticial ou de exposição (ou ambas) causa embaçamento visual e, frequentemente, cegueira. A irite granulomatosa com lepromas (pérolas na íris) é comum, e pode ocorrer irite de baixo grau associada a atrofia da íris e pupila miótica. A doença evolui com hipertrofia das sobrancelhas com deformidades das pálpebras e posteriormente triquíase, e ceratite de exposição, tipicamente nas partes inferior e central da córnea, que podem resultar da paralisia do nervo motor facial e da ausência de sensibilidade da córnea.

A hanseníase ocular pode ser diagnosticada pela combinação dos sinais típicos com biopsia cutânea.

Tratamento

A hanseníase é tratada atualmente com poliquimioterapia, que inclui dapsona, rifampicina e clofazimina, e os resultados nos pacientes com doença inicial são animadores.

SÍFILIS

Sífilis congênita

A lesão ocular mais comum na sífilis congênita é a ceratite intersticial, mas esta é uma manifestação tardia (discutida no Cap. 6). Pode ocorrer coriorretinite não associada a ceratite intersticial. A sífilis congênita é tratada com altas doses de penicilina, embora geralmente isso não influencie a ceratite intersticial.

Sífilis adquirida

O cancro ocular (lesão primária) ocorre raramente nas margens palpebrais e segue a mesma evolução do cancro genital.

Ocorrem irite e iridociclite na sífilis secundária, juntamente com erupção cutânea em cerca de 5% dos casos. A inflamação pode envolver o segmento posterior, como epitélio pigmentar, capilares da retina (Fig. 15.29) e nervo óptico.

TOXOPLASMOSE

Esta doença tem grande importância ocular. O micro-organismo etiológico é um parasito protozoário que infecta um grande número de animais e aves e tem distribuição mundial. Os felinos são o hospedeiro definitivo.

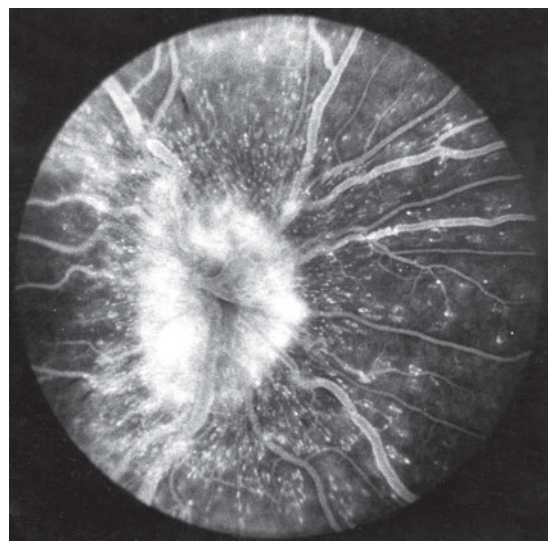



Fig. 15.29 Sífilis secundária. Perda visual bilateral em um homem de 24 anos de idade. Fotografias tardias de fluoresceína mostraram vazamento do disco com dilatação e vazamento de capilares peripapilares.

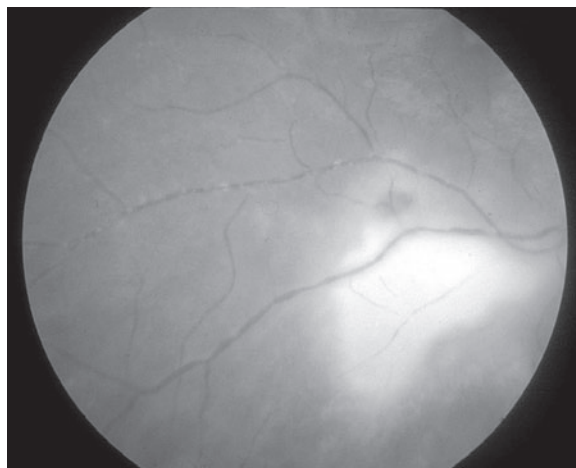



Fig. 15.30 Toxoplamose. Área ativa de coriorretinite adjacente a cicatriz com reação em arteríola retiniana adjacente.

Toxoplasmose congênita (Fig. 15.30)

A infecção ocorre no útero, e 33% dos recém-nascidos de mães que adquiriram toxoplasmose durante a gestação — particularmente durante o terceiro trimestre — serão acometidos.

Observa-se uma coroidite focal, geralmente no polo posterior, e a lesão ativa frequentemente é adjacente a uma lesão cicatrizada antiga. Episódios de uveíte posterior e coriorretinite geralmente representam a reativação de uma infecção congênita. Raramente, pode ocorrer panuveíte ou neurite óptica, que evoluem para atrofia óptica. Não há uveíte anterior isolada.

O tratamento com agentes antiprotozoários, às vezes combinados com corticosteroides sistêmicos, reduz a inflamação mas não impede a formação de cicatrizes e só é administrado nos casos em que há risco para a visão (ver o Cap. 7). A injeção subconjuntival ou retrobulbar de corticosteroides é contraindicada, pois pode causar exacerbação grave da doença. Os corticosteroides e cicloplégicos tópicos podem ser úteis.

Toxoplasmose adquirida

A toxoplasmose adquirida acomete adultos jovens e é caracterizada por mal-estar geral, linfadenopatia, dor de garganta e hepatoesplenomegalia, semelhante àquela observada na mononucleose infecciosa. É endêmica na América do Sul e em partes da África Subsaariana. A retinocoroidite toxoplásmica pode, raramente, acompanhar a toxoplasmose sistêmica adquirida. O diagnóstico é confirmado pelo achado de ambos os anticorpos IgG e IgM.

DOENÇAS VIRAIS

HERPES SIMPLES

Existem duas cepas morfológicas do herpesvírus simples: tipo 1 e tipo 2. As infecções oculares em geral são causadas pelo tipo 1, enquanto as infecções genitais são causadas pelo tipo 2. As manifestações mais comuns do herpes simples são feridas nos lábios. A lesão ocular mais comum é a ceratite (ver o Cap. 6). Lesões cutâneas vesiculares também podem aparecer na pele das pálpebras e das margens palpebrais. O herpes simples também pode causar iridociclite e, mais raramente, retinite (ver adiante) e encefalite grave.

VARICELA-ZOSTER (CATAPORA E HERPES-ZOSTER)

A primeira infecção pelo vírus varicela-zoster provoca catapora (varicela). Pálpebras inchadas, conjuntivite, lesões vesiculares conjuntivais e (raramente) uveíte e neurite óptica podem ocorrer.

O herpes-zoster é a resposta para o mesmo vírus em uma pessoa parcialmente imune, ou seja, alguém que tenha tido varicela anteriormente. Em geral, é limitado a um único dermátomo de um lado e apresenta-se com mal-estar, cefaleia e febre seguidos de ardência, prurido e dor na zona acometida. A manifestação oftalmológica mais comum é o herpes-zoster oftálmico, e as complicações oculares são provocadas por isquemia, disseminação viral ou reação granulomatosa. A fase aguda caracteriza-se por um exantema virulento, conjuntivite, ceratite, episclerite e uveíte quando o nervo nasociliar é envolvido.

O tratamento geralmente não é necessário na varicela, mas deve ser considerado em todos os casos de herpes-zoster oftálmico. Aciclovir oral, 800 mg 5 vezes/dia, durante 7 a 10 dias, iniciado em até 72 h após a erupção do exantema, reduz as complicações oculares, como a neuralgia pós-herpética. As alternativas são fanciclovir, 500 mg 3 vezes/dia, ou valacilovir, 1 g 3 vezes/dia. Nos indivíduos imunocomprometidos, tanto o herpes-zoster, que pode tornar-se disseminado, quanto a varicela, tendem a ser graves e podem ser fatais. O aciclovir intravenoso, 30 mg/kg/dia fracionados em 3 doses, deve ser administrado durante pelo menos 7 dias. A uveíte anterior exige esteroides e cicloplégicos tópicos.

A necrose retiniana aguda tem sido descrita após varicela e herpes-zoster (ver adiante).

Necrose retiniana aguda

A necrose aguda da retina é uma doença de indivíduos saudáveis. Os pacientes apresentam uveíte anterior com

precipitados ceráticos finos e vasculite retiniana oclusiva grave. Muitas vezes há mais do que um foco de retinite, o que resulta em áreas necróticas com bordas irregulares, que se disseminam circunferencialmente e posteriormente a partir da média periferia da retina (Fig. 15.31). Na maioria dos casos, os agentes etiológicos são os vírus da varicela-zoster e do herpesvírus simples tipos 1 e 2 e, menos frequentemente, o citomegalovírus. A reação em cadeia da polimerase (PCR) de amostras vítreas é útil para confirmar o diagnóstico e identificar o vírus responsável. O tratamento inicial é com aciclovir intravenoso. Foscarnete ou cidofovir intravenosos podem ser eficazes em infecções resistentes ao aciclovir. Ganciclovir intravítreo ou valganciclovir oral também podem ser utilizados. Um esquema de 3 meses de aciclovir oral reduz as chances de acometimento do olho contralateral. A doença pode resultar da reativação de vírus latentes, cujos antígenos foram encontrados em todas as camadas da retina, epitélio pigmentar e coroide. Pode haver uma predisposição imunogenética à doença.

Fig. 15.31 Necrose aguda da retina causada pelo vírus varicela-zoster.

Necrose retiniana externa progressiva

A necrose retiniana externa progressiva é uma forma de retinite necrosante semelhante à necrose retiniana aguda encontrada em pacientes imunocomprometidos e atribuída ao herpes-zoster. Há menos inflamação, com início multifocal na retina posterior. Tem uma evolução mais rápida e um desfecho pior quando comparada com a necrose aguda da retina. Pode ocorrer descolamento de retina após a necrose retiniana. O tratamento é o mesmo que para necrose aguda da retina.

DOENÇA DE INCLUSÃO CITOMEGÁLICA

A infecção por citomegalovírus (CMV), também um membro do grupo do herpesvírus, pode variar desde uma infecção subclínica até manifestações clássicas da doença de inclusão citomegálica. O vírus acomete com maior frequência indivíduos imunocomprometidos (p. ex., aqueles com infecções pelo HIV, receptores de transplantes de órgãos). Manifesta-se como uma retinite necrosante exuberante com oclusão arteriolar, hemorragias e edema. A retinite por si só ou o descolamento de retina secundário podem levar a cegueira. Na infecção pelo HIV, a retinite por CMV é mais comum quando as contagens de CD4 são muito baixas.

O tratamento de primeira linha da retinite por CMV é com ganciclovir intravenoso ou valganciclovir oral. Um esquema-padrão consiste em um curso de 2 semanas de indução de terapia intravenosa seguida pela manutenção com terapia oral. Um outro tratamento pode ser feito com implante intraocular de ganciclovir, cidofovir ou foscarnete. A neutropenia é o efeito colateral mais importante do ganciclovir; o do foscarnete é lesão renal. As complicações oculares do cidofovir incluem uveíte, hipotensão ocular e necrose do corpo ciliar. O tratamento de manutenção é necessário a menos que a imunossupressão possa ser revertida, como, por exemplo, com a terapia antirretroviral altamente eficaz (HAART) na infecção pelo HIV (ver adiante).

A infecção congênita por CMV pode causar microftalmia, catarata, atrofia óptica e malformação do disco óptico. O diagnóstico diferencial da doença congênita deverá incluir toxoplasmose, rubéola, infecção por herpes simples e sífilis. O CMV raramente causa retinite no recém-nascido.

POLIOMIELITE

A poliomielite bulbar grave o suficiente para causar lesões do terceiro, quarto ou sexto nervos cranianos geralmente é fatal. Nos sobreviventes, pode ocorrer qualquer tipo de oftalmoplegia interna ou externa. As anormalidades supranucleares (paralisias do olhar de convergência ou divergência) são defeitos residuais raros. A neurite óptica é incomum. O tratamento é apenas sintomático, embora ocasionalmente um desequilíbrio muscular extraocular residual possa ser bastante melhorado pela cirurgia de estrabismo.

RUBÉOLA (SARAMPO ALEMÃO)

A rubéola materna durante o primeiro trimestre da gravidez provoca graves anomalias congênitas. A complicação ocular mais comum é a catarata, que é bilateral em 75% dos casos. Outras anomalias oculares congênitas são frequentemente associadas à catarata, como, por exemplo, colobomas uveais, nistagmo, microftalmia, estrabismo, retinopatia e glaucoma infantil. A catarata congênita, especialmente se for bilateral, pode exigir remoção cirúrgica, mas o prognóstico é sempre reservado.

SARAMPO

A conjuntivite aguda é comum no início da evolução do sarampo. As manchas de Koplik podem ser observadas na conjuntiva e com frequência há ocorrência de ceratite epitelial.

O tratamento das complicações oculares do sarampo é sintomático, exceto se houver infecção secundária, caso em que se usa pomada antibiótica local.

CAXUMBA

A complicação ocular mais comum da caxumba é a dacrioadenite. Raramente, pode ocorrer ceratite difusa com edema de córnea semelhante à ceratite disciforme do herpes simples.

MONONUCLEOSE INFECCIOSA

Pode acometer diretamente o olho, causando ceratite, uveíte não-granulomatosa, esclerite, conjuntivite, retinite, coroidite ou neurite óptica. Geralmente ocorre recuperação completa, mas pode haver algum grau de perda visual residual.

VACINAÇÃO

A neurite óptica pode ocorrer após a aplicação de qualquer vacina, mas é mais frequentemente observada em crianças após administração da vacina tríplice viral para sarampo-caxumba-rubéola (SCR). O início ocorre em um período de 2 semanas após a vacinação e é bilateral, com perda visual e, às vezes, dor à movimentação ocular. O exame oftalmológico revela edema bilateral de papila e a ressonância magnética apresenta alto sinal nos nervos ópticos. O tratamento deve ser feito com corticosteroides orais e espera-se que haja recuperação completa da visão.

DOENÇA FÚNGICA

CANDIDÍASE

O envolvimento ocular acompanha a infecção sistêmica por *Candida* e a candidemia em aproximadamente 66% dos casos. A lesão inicial é uma retinite granulomatosa necrosante focal com ou sem coroidite, caracterizada por lesões exsudativas brancas associadas a células no vítreo sobrejacente à lesão. Essas lesões podem disseminar-se, envolvendo o nervo óptico e a mácula. Podem ocorrer endoftalmite, manchas de Roth e descolamento de retina exsudativo. A disseminação para a cavidade vítrea pode resultar na formação de abscessos vítreos, às vezes descritos como "um colar de pérolas" (Fig. 15.32). Ocorre uveíte anterior e pode haver formação de hipópio.

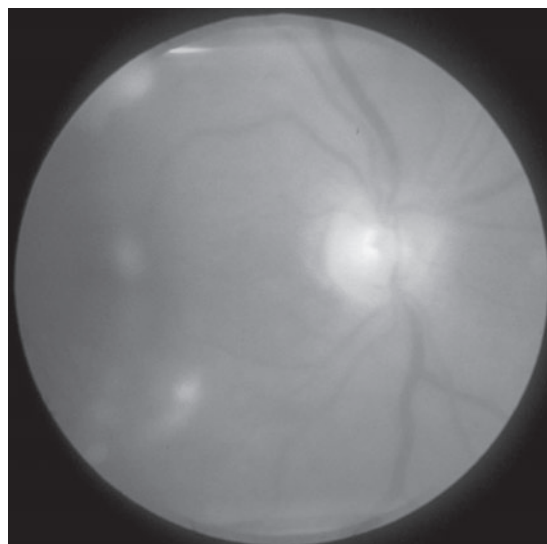



Fig. 15.32 Endoftalmite por *Candida*, com aparência típica de "colar de pérolas" no vítreo.

O tratamento consiste em anfotericina B intravítrea combinada com flucitosina e fluconazol oral, que são sinérgicos. A vitrectomia precoce pode evitar as lesões maculares.

MUCORMICOSE

A mucormicose é uma infecção fatal rara que ocorre em pacientes debilitados, especialmente naqueles com diabetes mal controlado. Os fungos (*rhizopus, mucor* e *absidia*) invadem o trato respiratório superior e as arteríolas, produzindo necrose tecidual. As manifestações clínicas patognomônicas são hemipalato preto, proptose e globo isquêmico amaurótico decorrente de oclusão da artéria oftálmica. O óbito ocorre devido a abscesso cerebral.

O tratamento inclui remoção do tecido acometido, anfotericina B endovenosa (preferencialmente lipossômica) e tratamento da doença de base.

SÍNDROME DE IMUNODEFICIÊNCIA ADQUIRIDA (AIDS)

A AIDS é causada pelo HIV, um retrovírus. O vírus infecta as células T auxiliares (*helpers*) maduras e leva à imunossupressão, sendo que sua gravidade depende do equilíbrio entre as taxas de destruição e substituição das células T. A imunodeficiência persistente permite o aparecimento de infecções oportunistas. O vírus foi recuperado de vários líquidos corporais, como sangue, sêmen, saliva, lágrimas e líquido cerebroespinhal.

Transmissão e prevenção da AIDS

A transmissão do HIV ocorre principalmente através da troca de líquidos corporais durante o contato sexual ou através da utilização de agulhas contaminadas por uso de drogas intravenosas. A transmissão também pode ocorrer através da transfusão de hemoderivados contaminados. O vírus não é transmitido por contato casual, mas, pelo fato de ser encontrado na lágrima, nas células conjuntivais e no sangue, os profissionais de saúde devem tomar as precauções adequadas ao manusear resíduos infecciosos ou quando houver risco de contato com líquidos corporais.

Manifestações clínicas

O espectro da doença clínica é amplo, presumivelmente devido ao grau de lesão imunológica e à frequência e natureza das infecções oportunistas. Tipicamente, ocorre um quadro agudo semelhante à gripe algumas semanas após a infecção, seguido, meses depois, de perda de peso, febre, diarreia, linfadenopatia e encefalopatia. Os achados oculares mais comuns são microvasculopatia retiniana com manchas algodonosas (Fig. 15.33), hemorragias e vasculopatia conjuntival caracterizadas por vasos em forma de vírgula, aglutinação do sangue e hemorragias lineares. A causa desses achados é desconhecida, mas às vezes eles são associados a aumento da viscosidade plasmática e podem representar deposição de imunocomplexo.

A característica típica da AIDS é a alta incidência de infecções, que são frequentemente múltiplas, oportunistas e graves. Há envolvimento do olho em 30% dos casos, e tanto o segmento anterior como a retina podem ser acometidos. As infecções virais oportunistas da retina são mais comuns, particularmente por citomegalovírus (ver anteriormente). O envolvimento do nervo óptico resulta em edema exuberante de disco óptico e perda visual súbita grave e irreversível. O diagnóstico geralmente baseia-se no quadro clínico e na confirmação da replicação viral ativa conforme demonstrada pelo PCR no sangue, na urina, no líquido cerebroespinhal, no humor aquoso ou no vítreo. O tratamento da infecção pelo HIV é complexo e envolve combinações ("terapia tripla") dos inibidores de protease e inibidores da transcriptase reversa, geralmente administrados em ciclos de 3 meses. Esses esquemas podem resultar em queda drástica na carga viral do HIV, aumento das contagens de CD4 e melhora do bem-estar do paciente. Neste caso, os pacientes com retinite por CMV podem desenvolver uma "uveíte de reconstituição", na qual a recuperação imunológica relativa é seguida de panuveíte. Pode ser possível parar a terapia anti-CMV quando a contagem de células CD4 estiver acima de 200/μℓ por 3 meses.

Fig. 15.33 Alterações retinianas na infecção pelo HIV — retinite por citomegalovírus. Ver pranchas coloridas.

A necrose retiniana aguda e a necrose retiniana externa progressiva (ver anteriormente) podem ocorrer na AIDS. Se o agente etiológico da primeira for herpes simples, é comum que haja encefalite concomitante. A coriorretinite toxoplásmica geralmente é bilateral, adquirida (as infecções congênitas raramente são reativadas na AIDS) e associada a reação vítrea intensa; a endoftalmite por *Candida* raramente é observada, exceto nos usuários de drogas. Micro-organismos menos comuns que tipicamente envolvem a coroide são *Pneumocystis jiroveci* (anteriormente *P. carinii*), *Cryptococcus neoformans* e *Mycobacterium avium-intracellulare*. A infecção coroidal é transmitida pelo sangue e anuncia morte iminente.

O herpes-zoster oftálmico é uma característica comum de apresentação da infecção pelo HIV na África Subsaariana e pode ser muito grave, com necrose do segmento anterior e oftalmoplegia. A sífilis em associação a infecção pelo HIV pode produzir uveíte grave que pode levar a cegueira ou neuropatia óptica. Herpes simples, molusco contagioso e sarcoma de Kaposi frequentemente afetam as pálpebras e os tecidos adjacentes. A combinação de rifabutina e claritromicina ou cidofovir pode precipitar uma uveíte sintomática.

Os problemas neuro-oftalmológicos são divididos naqueles relacionados diretamente com a infecção cerebral pelo HIV, tais como neuropatia óptica e oftalmoplegia supranuclear, e aqueles causados por abscessos cerebrais ou encefalite, geralmente devido a infecção criptocócica, linfoma ou toxoplasmose.

DOENÇAS AUTOIMUNES MULTISSISTÊMICAS

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

O lúpus eritematoso sistêmico ou disseminado é uma doença multissistêmica caracterizada por lesões cutâneas em "asa de borboleta" na face, pericardite, fenômeno de Raynaud, envolvimento renal, artrite, anemia e sinais no siste-

ma nervoso central. Os achados oculares incluem episclerite, esclerite e ceratoconjuntivite seca (em 25% dos casos). Raramente ocorre uveíte e o envolvimento da retina produz sinais de oclusão arteriolar como resultado de deposição de imunocomplexo com vasculite coroidal associada. O fundo de olho pode ser complicado por uma retinopatia hipertensiva, que, em casos graves, pode causar oclusão capilar ou até mesmo retinopatia proliferativa.

Patogenia e diagnóstico

A doença é um distúrbio imunológico marcado pela presença de imunocomplexos circulantes. Anticorpos antinucleares ou antifosfolipídeos, assim como anticorpos para DNA de dupla hélice ou ribonucleoproteína (anti-Sm), podem estar presentes. A doença ativa está associada a aumento dos imunocomplexos circulantes e redução do complemento sérico.

Tratamento

Os esteroides sistêmicos e a ciclofosfamida intravenosa em pulsos são os agentes mais eficazes. Hidroxicloroquina, metotrexato e azatioprina podem ser úteis.

SÍNDROME DO ANTICORPO ANTIFOSFOLIPÍDEO

Este diagnóstico deve ser considerado em pacientes com tromboembolismo recorrente, perda fetal recorrente, livedo reticular, trombocitopenia e doença neurológica sem outras características do lúpus eritematoso sistêmico. A perda visual pode ser causada por oclusão arterial ou venosa retiniana ou por neuropatia óptica isquêmica. Infartos coroidais também podem ocorrer (Fig. 15.3). O diagnóstico é confirmado pela presença de anticoagulante lúpico e alta titulação de anticorpos anticardiolipina IgG e IgM.

DERMATOMIOSITE

Nesta doença rara, caracteristicamente há uma inflamação degenerativa subaguda dos músculos, às vezes incluindo os músculos extraoculares. As pálpebras comumente fazem parte do envolvimento dérmico generalizado e podem apresentar edema e eritema acentuados. Pode ocorrer retinopatia com manchas algodonosas e hemorragias. Altas doses de corticosteroides sistêmicos frequentemente provocarão remissão que continua mesmo após a suspensão do tratamento. Entretanto, o prognóstico final é reservado.

ESCLERODERMIA

Esta doença crônica rara caracteriza-se por alterações disseminadas do colágeno das mucosas, dos ossos, dos músculos, da pele e dos órgãos internos. Indivíduos de ambos os sexos entre 15 e 45 anos de idade são acometidos. A pele nas áreas acometidas torna-se retesada e semelhante a couro, e o processo pode disseminar-se envolvendo grandes áreas dos membros, tornando-os praticamente imóveis. A pele das pálpebras é frequentemente envolvida. Irite e catarata ocorrem com menor frequência. Retinopatia, semelhante àquela que ocorre no lúpus eritematoso e na dermatomiosite, pode estar presente. O tratamento com corticosteroides sistêmicos melhora o prognóstico.

POLIARTERITE NODOSA

Esta doença do colágeno afeta as artérias de calibre médio, mais comumente nos homens. Há inflamação intensa de todas as camadas musculares das artérias, com necrose fibrinoide e eosinofilia periférica. As principais manifestações clínicas incluem nefrite, hipertensão, asma, neuropatia periférica, dor muscular debilitadora e eosinofilia periférica. O envolvimento cardíaco é comum, embora o óbito geralmente seja causado por disfunção renal.

As alterações oculares são observadas em 20% dos casos e consistem em episclerite e esclerite, muitas vezes indolores (ver o Cap. 7). Quando os vasos límbicos são acometidos, pode ocorrer afinamento corneano periférico. Uma microvasculopatia retiniana é comum. A perda visual súbita pode ser causada por uma neuropatia óptica inflamatória responsiva a esteroide, neuropatia óptica isquêmica ou oclusão da artéria central da retina. A oftalmoplegia pode resultar do envolvimento dos nervos cranianos oculares motores (Fig. 15.34). Os corticosteroides sistêmicos e a ciclofosfamida têm algum valor no tratamento desta doença. Alguns pacientes têm uma doença monofásica que desaparece completamente, mas o prognóstico de longo prazo para a maioria é uniformemente ruim.

GRANULOMATOSE DE WEGENER

Esta doença granulomatosa apresenta algumas manifestações clínicas da poliarterite nodosa. Os três critérios diagnósticos são: (1) lesões granulomatosas necrosantes do trato respiratório, (2) arterite necrosante generalizada e (3) envolvimento renal com glomerulite necrosante.

Fig. 15.34 Poliarterite nodosa. Paralisia bilateral do sexto nervo.

As complicações oculares ocorrem em 50% dos casos e a proptose que resulta da formação granulomatosa orbitária ocorre em associação com o envolvimento dos músculos oculares ou do nervo óptico (Fig. 15.35). Se a vasculite afetar os olhos, podem ocorrer conjuntivite, úlcera de córnea periférica, episclerite, esclerite, uveíte e vasculite retiniana. A obstrução do duto nasolacrimal é uma complicação rara.

Os anticorpos citoplasmáticos antineutrofílicos estão presentes na maioria dos casos e têm valor tanto diagnóstico quanto prognóstico. A combinação de corticosteroides e imunossupressores (em especial a ciclofosfamida) frequentemente produz uma resposta satisfatória.

ARTRITE REUMATOIDE

A artrite reumatoide, uma doença que é mais comum em mulheres do que em homens, raramente apresenta-se com uveíte, mas episclerite e esclerite são relativamente comuns. A esclerite pode preceder a exacerbação da doença sistêmica, tende a ocorrer com vasculite generalizada e pode levar a escleromalacia perfurante (ver o Cap. 7).

Os colírios de corticosteroides são úteis na episclerite e na uveíte anterior, mas o tratamento sistêmico (agentes anti-inflamatórios não-esteroides, corticosteroides e outros agentes, tais como metotrexato ou inibidores do fator de necrose tumoral, embora este último possa agravar a doença inflamatória ocular) é necessário para a esclerite. A ceratoconjuntivite seca está presente em 15% dos casos (ver o Cap. 4). *Melting* da córnea periférica pode ocorrer nos casos mais graves.

ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL (ARTRITE CRÔNICA JUVENIL, ARTRITE REUMATOIDE JUVENIL, DOENÇA DE STILL)

As complicações oculares da artrite idiopática juvenil ocorrem três vezes mais frequentemente em meninas com doença pauciarticular. A doença sistêmica parece ser desproporcionalmente leve nas crianças com perda visual grave e, o diagnóstico e o tratamento podem, por conseguinte, ser adiados. O envolvimento ocular pode ocorrer antes do articular. Desenvolve-se uma uveíte crônica insidiosa com alta incidência de complicações do segmento anterior (p. ex., sinéquias posteriores, catarata, glaucoma secundário e ceratopatia em faixa). Os anticorpos antinucleares são positivos em 88% dos pacientes com artrite idiopática juvenil que desenvolvem uveíte, embora sejam positivos em apenas 30% dos acometidos como um todo. A maioria dos casos é controlada com corticosteroides locais e midriáticos, mas os casos graves precisam de metotrexato e, ocasionalmente, de um curso breve de altas doses de corticosteroides sistêmicos.

Fig. 15.35 Granulomatose de Wegener clássica com proptose, ptose e oftalmoplegia. O distúrbio permaneceu estável por 10 anos com uso de corticosteroides e ciclofosfamida.

SÍNDROME DE SJÖGREN

A síndrome de Sjögren é uma doença sistêmica com diversas características. A doença caracteriza-se por ceratoconjuntivite seca e xerostomia (ressecamento da boca). Pode ser secundária a uma doença do tecido conjuntivo, geralmente artrite reumatoide. É mais comum em mulheres. O aparecimento de sintomas oculares ocorre mais frequentemente durante a quarta, quinta e sexta décadas. A proliferação linfoide é uma característica importante da síndrome de Sjögren e pode envolver os rins, os pulmões ou o fígado, provocando acidose tubular renal, fibrose pulmonar ou cirrose. A doença linforreticular maligna, como o sarcoma de células reticulares, pode complicar a evolução benigna da síndrome de Sjögren muitos anos após o seu aparecimento.

As alterações histopatológicas da glândula lacrimal consistem em infiltração de linfócitos, histiócitos e, às vezes, de células plasmáticas que levam a atrofia e destruição das estruturas glandulares. Essas alterações fazem parte do envolvimento poliglandular generalizado na síndrome de Sjögren, o que resulta em ressecamento dos olhos, da boca, da pele e das membranas mucosas.

Devido à relativa dificuldade de acesso à glândula lacrimal, a biopsia da glândula salivar labial serve como um procedimento diagnóstico importante em pacientes sob suspeita de síndrome de Sjögren nos quais o diagnóstico não pode ser confirmado pela presença de anticorpos séricos aos antígenos nucleares extraíveis Ro (SSA) e La (SSB).

ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES (INCLUINDO ARTERITE TEMPORAL OU CRANIANA)

Esta é uma doença de pacientes idosos (principalmente mulheres com mais de 60 anos). As artérias de calibre médio são acometidas, em particular a camada íntima. Os ramos do sistema carotídeo externo são frequentemente envolvidos, embora estudos patológicos tenham demonstrado um envolvimento arterial mais difuso. A polimialgia reumática pode preceder ou acompanhar a doença. Os pacientes sentem-se mal e apresentam dor intensa sobre as artérias temporais ou occipitais. A perda visual decorrente

de neuropatia óptica isquêmica é frequente e alguns casos apresentam oclusão da artéria central da retina. A perda visual também pode ser causada por cegueira cortical. Outros sinais do sistema nervoso central incluem paralisias dos nervos cranianos e sinais relativos a lesões do tronco cerebral. O diagnóstico é confirmado por um aumento na velocidade de hemossedimentação (VHS) e por biopsia de artéria temporal positiva. O VHS pode ser normal, mas em geral é acentuadamente elevado (80 a 100 mm na primeira hora). É importante fazer o diagnóstico precocemente, pois a administração imediata de corticosteroides sistêmicos produz alívio drástico da dor e previne outros episódios isquêmicos. A atividade da doença é monitorada pelo estado clínico e pela velocidade de hemossedimentação. A administração de corticosteroides poderá ter de ser mantida por vários anos e deverá ser mantida, se possível, abaixo de 5 mg de prednisolona por dia, uma vez que doses mais elevadas desenvolvem efeitos tóxicos.

ARTERITE IDIOPÁTICA DE TAKAYASU (DOENÇA SEM PULSO)

Esta doença, encontrada mais frequentemente em mulheres jovens e às vezes em crianças, é uma poliarterite de causa desconhecida com maior predileção pela aorta e seus ramos. As manifestações clínicas podem incluir evidências de insuficiência cerebrovascular, síncope, ausência de pulso nos membros superiores e alterações oftalmológicas compatíveis com hipoxia crônica das estruturas oculares.

O tratamento através de tromboendarterectomia, enxerto protético e terapia com corticosteroides sistêmicos apresenta bons resultados.

ESPONDILITE ANQUILOSANTE

A espondilite anquilosante ocorre principalmente em homens de 16 a 40 anos de idade. Na maioria dos casos, observa-se uma uveíte anterior intermitente, mas em uma minoria ocorre uveíte anterior e posterior com glaucoma e catarata secundários (ver o Cap. 7). Em alguns casos, também se observa doença da valva aórtica. Existe uma forte associação com o HLA-B27. Há uma reatividade antigênica cruzada entre o HLA-B27 e a *Klebsiella pneumoniae*, mas a etiologia permanece pouco compreendida.

DOENÇA DE REITER

O diagnóstico da doença de Reiter é baseado em uma tríade de sinais que inclui uretrite, conjuntivite e artrite (ver o Cap. 16). Esclerite, ceratite e uveíte também podem ocorrer.

DOENÇA DE BEHÇET

A doença de Behçet consiste na tríade clínica de uveíte recidivante e úlceras orais e genitais (Fig. 15.36). Sinais oculares ocorrem em 75% dos casos; a uveíte é grave e pode estar associada a hipópio. A perda visual é causada por alterações inflamatórias dos vasos da retina, e há uma propensão a oclusões venosas microvasculares e infiltrados retinianos. O tratamento frequentemente envolve imunossupressão múltipla (p. ex., esteroides, ciclosporina, azatioprina e interferona), mas, apesar da terapia com estes fármacos, o prognóstico visual é ruim em 25% dos casos. O envolvimento ocular está associado ao haplótipo HLA-B51. Polimorfismos do gene do fator de necrose tumoral foram encontrados mais comumente em pacientes com doença ocular grave, bem como a mutação pró-trombótica do Fator V de Leiden.

DOENÇAS HEREDITÁRIAS DO TECIDO CONJUNTIVO

SÍNDROME DE MARFAN (ARACNODACTILIA) (FIG. 15.37)

A característica mais marcante desta síndrome rara é aumento do comprimento dos ossos longos, especialmente dos dedos das mãos e dos pés. Outras características incluem escassez de gordura subcutânea, ligamentos relaxados e, menos comumente, outras anomalias do desenvolvimento, como cardiopatias congênitas e deformidades da coluna vertebral e das articulações. Complicações oculares são frequentemente observadas — em particular, subluxação do cristalino, em geral superior ou nasal. Anomalias oculares menos comuns incluem erros refrativos graves, megalocórnea, catarata, colobomas uveais e glaucoma secundário. Existe uma elevada taxa de mortalidade infantil. Pode ser necessária a remoção do cristalino luxado. A doença é causada por uma mutação no gene da fibrilina l localizado no cromossomo 15. A herança é autossômica dominante com expressão variável, de modo que são observadas formas leves e incompletas da síndrome. Entretanto, cerca de 25% dos indivíduos acometidos são portadores de novas mutações.

OSTEOGÊNESE IMPERFEITA (OSSOS FRÁGEIS E ESCLERAS AZUIS)

Esta síndrome autossômica dominante rara é caracterizada por fraturas múltiplas, escleras azuladas e, menos comumente, surdez. A doença geralmente manifesta-se logo após o nascimento. Os ossos longos são muito frágeis, quebram-se com facilidade e frequentemente cicatrizam com uma união óssea fibrosa. Os ossos tornam-se mais frágeis ao longo do tempo. A esclera muito fina faz com que a cor azul transmitida pelo trato uveal subjacente apareça. Em geral, não há deficiência visual, mas em uma minoria dos casos há presença de anormalidades, como ceratocone, megalocórnea e opacidades corneanas ou lenticulares.

O tratamento oftalmológico raramente é necessário.

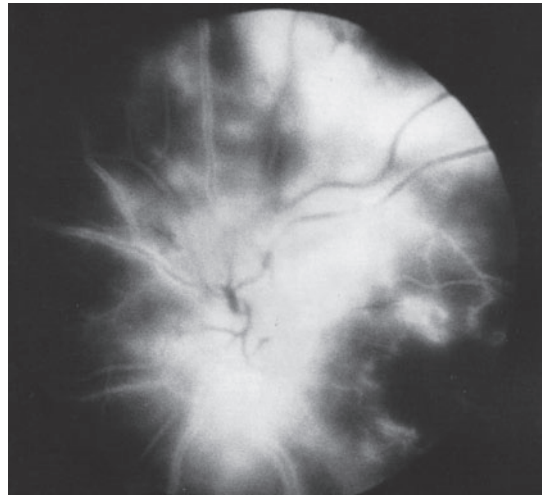
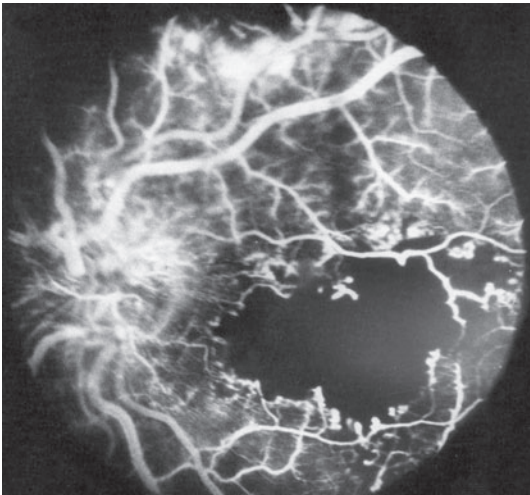



Fig. 15.36 Doença de Behçet. As manifestações clínicas incluem úlceras orais e genitais. As manifestações oculares incluem aumento da permeabilidade capilar e áreas de isquemia retiniana e infiltração. Vazamento acentuado de capilares é observado nas fases tardias da angiofluoresceinografia (**embaixo, à direita**).

DISTÚRBIOS METABÓLICOS HEREDITÁRIOS

DEGENERAÇÃO HEPATOLENTICULAR (DOENÇA DE WILSON)

Esta doença autossômica recessiva rara de adultos jovens — caracterizada por metabolismo anormal de cobre — provoca alterações nos núcleos basais, cirrose hepática e pigmentação da córnea chamada anel de Kayser-Fleischer (ver o Cap. 6). O anel aparece na periferia como uma faixa verde ou acastanhada no nível da membrana de Descemet e só é visível através da lâmpada de fenda. A doença é progressiva e, muitas vezes, leva ao óbito na quarta década de vida. O tratamento do metabolismo anormal do cobre pode causar uma melhora clínica prolongada em alguns casos.

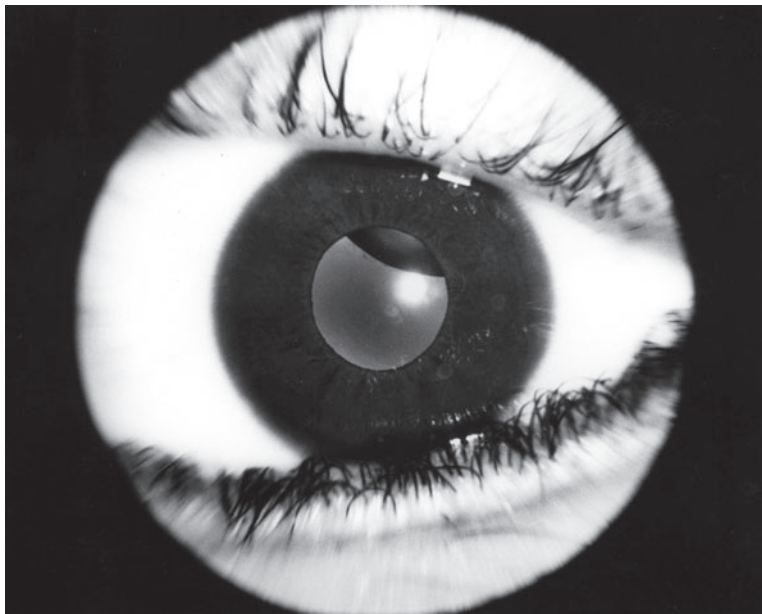



Fig. 15.37 Síndrome de Marfan. Expressão familiar de aracnodactilia e deslocamento para cima do cristalino.

CISTINOSE

Este transtorno autossômico recessivo raro do metabolismo dos aminoácidos causa deposição disseminada de cristais de cistina por todo o corpo. Nanismo, nefropatia e óbito na infância devido a insuficiência renal são a regra. Cristais de cistina podem ser facilmente observados na conjuntiva e córnea, onde as partículas finas são observadas predominantemente no terço anterior do estroma corneano.

O tratamento com cisteamina pode ser benéfico.

ALBINISMO

O albinismo oculocutâneo é constituído por um grupo heterogêneo de condições clínicas caracterizadas por redução generalizada ou ausência de pigmentação de melanina e é herdado através de traços autossômicos recessivos. As mutações foram encontradas nos cromossomos 9, 11 e 15. Ao nascimento, há pouca ou nenhuma pigmentação cutânea, de tal modo que a pele e o cabelo, incluindo as sobrancelhas e os cílios, são brancos ou mais pálidos do que o esperado. Em casos de acometimento grave, esta situação persiste por toda a vida, enquanto que nos indivíduos com acometimento mais leve alguma pigmentação e bronzeado com a exposição ao sol podem ocorrer durante a infância. As manifestações oculares são redução da acuidade visual (geralmente 20/200), nistagmo, íris pálidas que transluzem, fundo de olho hipopigmentado e fóveas hipoplásicas. A fotofobia é um sintoma característico. O albinismo ocular, um traço recessivo ligado ao X, tem as mesmas características oculares do albinismo oculocutâneo mas, em geral, sem as manifestações cutâneas, embora a pele possa ser mais pálida do que a dos parentes de primeiro grau. É uma causa importante de nistagmo congênito. As portadoras do sexo feminino podem ser identificadas pela presença de transiluminação da íris e anormalidades da retina. Em todos os tipos de albinismo existe um aumento típico na proporção de axônios cruzados no quiasma óptico, que podem ser identificados por exames eletrodiagnósticos.

GALACTOSEMIA

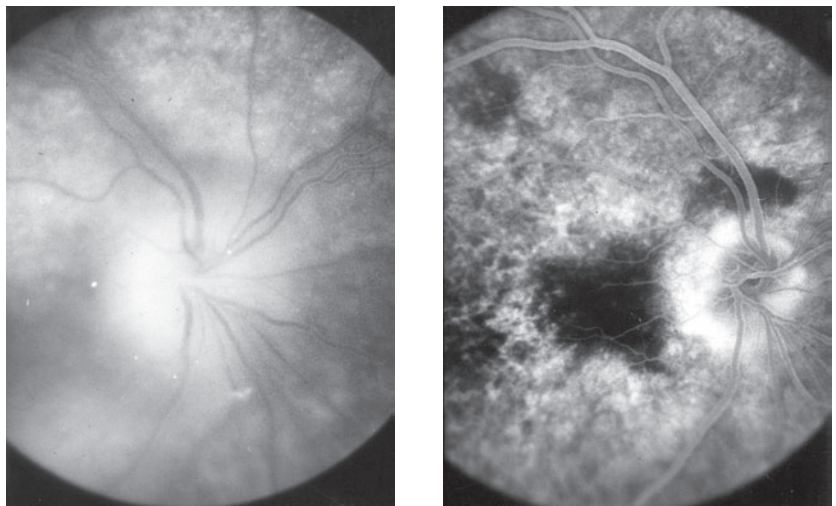
A galactosemia é um distúrbio autossômico recessivo raro do metabolismo de carboidratos que se manifesta clinicamente logo após o nascimento, por problemas alimentares, vômitos, diarreia, distensão abdominal, hepatomegalia, icterícia, ascite, catarata, retardamento mental e elevação dos níveis de galactose no sangue e na urina. A exclusão dietética do leite e de todos os alimentos que contenham galactose e lactose nos 3 primeiros anos de vida impedirá as manifestações clínicas e irá resultar em melhora das anormalidades existentes. Mesmo as alterações do cristalino, que são caracterizadas por vacúolos no córtex, são reversíveis na fase inicial.

A identificação do estado de portador é possível se for encontrada uma redução de 50% de galactose 6-fosfatase.

OUTRAS DOENÇAS SISTÊMICAS COM MANIFESTAÇÕES OCULARES

SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA (FIG. 15.38)

A uveíte bilateral associada a alopecia, poliose, vitiligo e defeitos auditivos, geralmente em adultos jovens, foi designada como doença de Vogt-Koyanagi. Quando a coroidite é mais exsudativa, ocorre descolamento seroso

Fig. 15.38 Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Doença aguda do epitélio pigmentar com edema de disco e células no vítreo (**esquerda**). Três meses depois, o edema de disco desapareceu e observou-se lesão no epitélio pigmentar (**direita**).

de retina, e o complexo é conhecido como síndrome de Harada. Existe uma tendência da recuperação da função visual, mas esta nem sempre é completa. O tratamento inicial é realizado com esteroides locais e midriáticos, mas frequentemente é necessária corticoterapia sistêmica em altas doses para evitar perda visual permanente.

ERITEMA MULTIFORME (SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON)

O eritema multiforme é uma doença mucocutânea grave que ocorre após uma reação de hipersensibilidade a fármacos ou alimentos. As crianças são mais suscetíveis. As manifestações consistem em erupção cutânea maculopapular, estomatite grave e conjuntivite membranosa, levando, por vezes, a deficiência lacrimal por oclusão dos dutos das glândulas lacrimais e simbléfaro. Nos casos graves, úlceras de córnea, perfurações e panoftalmite podem destruir toda a função visual. O tratamento com corticosteroides sistêmicos às vezes influi favoravelmente na evolução da doença e geralmente preserva a função visual útil. A infecção secundária por *Staphylococcus aureus* é comum e deve ser vigorosamente tratada com antibióticos locais instilados no saco conjuntival. A deficiência lacrimal pode ser aliviada por instilação de lágrima artificial.

ROSÁCEA (ACNE ROSÁCEA)

Esta doença de causa desconhecida é principalmente dermatológica, começando como hiperemia da face associada a lesões acneiformes e causando subsequentemente hipertrofia de tecidos (como rinofima). Muitas vezes, há blefarite crônica devida a infecção estafilocócica ou seborreia. A ceratite rosácea desenvolve-se em cerca de 5% dos casos. Episclerite, esclerite e iridociclite não granulomatosa são complicações oculares raras.

A atenção cuidadosa à higiene palpebral é essencial. Corticosteroides tópicos ajudam no controle da ceratite ou iridociclite. A terapia a longo prazo com doxiciclina ou eritromicina sistêmicas é muitas vezes vantajosa.

DOENÇA DE LYME

A doença de Lyme é uma doença multissistêmica mediada por vetores causada pelo espiroqueta *Borrelia burgdorferi*. Os vetores usuais são pequenos carrapatos ixodídeos que têm um ciclo de vida complexo de três hospedeiros envolvendo várias espécies de mamíferos e aves.

A doença tem três grandes estágios. Inicialmente, na área da picada do carrapato, desenvolve-se a lesão cutânea *típica* do eritema crônico migratório, frequentemente acompanhada de linfadenopatia regional, mal-estar, febre, cefaleia, mialgia e artralgia. Várias semanas a meses mais tarde, há um período de alterações neurológicas e cardíacas. Depois de mais algumas semanas ou mesmo anos, desenvolvem-se anormalidades reumatológicas — inicialmente, desconforto musculoesquelético migratório, porém, mais tarde, uma artrite franca que pode recorrer ao longo de vários anos.

A conjuntivite é um achado comum no primeiro estágio. Paralisias de nervos cranianos, especialmente do sétimo, mas também do terceiro, quarto ou sexto, frequentemente ocorrem na fase neurológica. Outras alterações oftalmológicas foram relatadas e incluem uveíte, neuropatia óptica isquêmica, edema de disco óptico e neurorretinite com estrela macular, ceratite bilateral e coroidite com descolamentos de retina exsudativos.

O diagnóstico laboratorial é realizado por meio da demonstração de anticorpos IgG e IgM específicos no soro ou no líquido cerebroespinhal. Os espiroquetas também podem ser isolados a partir dessas fontes.

Doxiciclina e ampicilina são eficazes para curar a infecção inicial, mas, infelizmente, podem não evitar complicações tardias.

AGENTES IMUNOSSUPRESSORES USADOS NO TRATAMENTO DE DOENÇAS OCULARES

Os agentes imunossupressores são utilizados para suprimir as reações inflamatórias dentro do olho, especialmente as que acometem o trato uveal, mas também a esclera, a retina e o nervo óptico. Frequentemente, a causa da inflamação não é conhecida, e a utilização desses fármacos é, portanto, empírica. Todos os pacientes devem ser submetidos a um exame clínico completo antes do início do tratamento. Deve-se dar atenção especial aos pacientes com infecções e doenças sanguíneas e devem-se realizar hemogramas regulares durante a evolução do tratamento.

Corticosteroides (p. ex., prednisolona) são o pilar do tratamento imunossupressor em oftalmologia. Doses altas (p. ex., 60 mg de prednisolona por dia) podem ser necessárias para controlar a inflamação, e há uma alta incidência de efeitos colaterais. Ganho ponderal, acne e hirsutismo são comuns; úlcera péptica, miopatia, osteoporose e necrose avascular são encontrados com menor frequência. Esquemas em dias alternados produzem menos efeitos colaterais em alguns pacientes. A **azatioprina** pode ser adicionada como um fármaco poupador de corticosteroide; 2,5 mg/kg/dia é uma dose eficaz e o curso total não deve durar mais de 18 meses. A medida de tiopurina metiltransferase (TPMT) possibilita a modificação da dose de azatioprina para reduzir o risco de toxicidade da medula óssea. A metilprednisolona intravenosa (1 g/dia administrada ao longo de 3 h em dextrose salina durante 3 dias) é um método eficaz de controle

de exacerbações em pacientes que já tomam altas doses de corticosteroides.

A **ciclosporina** é um agente imunossupressor isolado a partir dos produtos de fermentação de um fungo que foi recuperado do solo na Noruega. Tem ação imunomoduladora eficaz e provoca supressão das células T auxiliares. É um medicamento alternativo útil contra a doença ocular inflamatória não infecciosa que põe em risco a visão refratária a fármacos em pacientes que não tenham respondido a corticosteroides ou nos quais a dose terapêutica ideal de corticosteroides esteja associada a efeitos colaterais intoleráveis. A dose recomendada é de 5 mg/kg VO diariamente. O efeito colateral mais importante é toxicidade renal, mas também pode ocorrer toxicidade hepática. Vigilância e monitoramento rigorosos das funções hepática e renal são obrigatórios em todos os pacientes que recebem tratamento com ciclosporina. O medicamento não deve ser administrado a pacientes hipertensos. A redução da dose diária pode estar associada a um efeito de rebote preocupante da inflamação ocular.

O **micofenolato de mofetila** impede a proliferação de linfócitos, suprime a síntese de anticorpos e reduz o recrutamento de leucócitos para os locais de inflamação. Tem sido utilizado com sucesso como um agente poupador de esteroides em uma variedade de distúrbios inflamatórios oculares, incluindo uveíte e esclerite.

Felizmente, **agentes citotóxicos** raramente são indicados no tratamento da doença inflamatória ocular, salvo em casos graves de síndrome de Behçet e granulomatose de Wegener. Esses fármacos e seus efeitos colaterais importantes são listados no Quadro 15.3. Os agentes citotóxicos são utilizados no tratamento da miastenia *gravis* (Fig. 15.39).

Uma nova classe de agentes chamados **biológicos** está sendo utilizada para modular a resposta imunológica. Exemplos incluem anticorpos monoclonais para proteínas, tais como citocinas (p. ex., fator α de necrose tumoral), moléculas de adesão celular, receptores de citocinas (receptor de anti-interleucina 2) ou subgrupos de células T. Etanercepte, um receptor do fator de necrose tumoral solúvel, tem sido utilizado com sucesso no tratamento da artrite reumatoide e da artrite idiopática juvenil.

COMPLICAÇÕES OCULARES RELACIONADAS COM ADMINISTRAÇÃO SISTÊMICA DE DETERMINADOS FÁRMACOS (VER TAMBÉM O CAP. 3)

AMIODARONA

A amiodarona é um derivado de benzofurano utilizado para tratar arritmias cardíacas, particularmente síndrome de

Quadro 15.3 Agentes citotóxicos usados no tratamento de doenças oculares inflamatórias

Fármaco	Dose	Tempo máximo de tratamento[1]	Efeitos colaterais
Azatioprina	2,5 a 3 mg/kg/dia	1,5 ano	Depressão de medula óssea, mais provável se houver baixa atividade da enzima tiopurina metiltransferase (TPMT) (em geral leucopenia, mas pode ser anemia, trombocitopenia e sangramento) (irreversível em pacientes idosos). Erupções cutâneas, febre, náuseas e vômitos devidos ao fármaco, às vezes diarreia. Disfunção hepática (enzimas hepáticas elevadas, icterícia leve). Linfoma.
Clorambucila	0,05 a 0,2 mg/kg/dia	2,5 anos (4 g)	Depressão moderada da contagem sanguínea periférica. Doses excessivas produzem depressão grave da medula óssea com leucopenia, trombocitopenia e sangramento. Linfoma. Clorambucila: pode ocorrer leucemia. Altas doses administradas em um período próximo à puberdade podem causar infertilidade. Ciclofosfamida: náuseas e vômitos agudamente. Às vezes, alopecia e cistite hemorrágica (risco diminuído por aumento da ingestão hídrica após administração intravenosa). Pode ocorrer infertilidade.
Ciclofosfamida	1,5 a 2,5 mg/kg/dia	3 anos	
Colchicina	0,01 a 0,03 mg/kg/dia	5 anos	Às vezes, náuseas, vômitos, dor abdominal, diarreia. Raramente, perda de cabelos, depressão da medula óssea, neurite periférica, miopatia.
Metotrexato	7,5 a 15 mg/semana	2,5 anos (1,5 g)	Depressão da medula óssea. Erupções cutâneas. Anorexia, náuseas. Disfunção hepática com fibrose, particularmente em pacientes com excesso de consumo de álcool, obesidade e diabetes melito.
Micofenolato de mofetila	0,5 a 1,5 g 2 vezes/dia	2 anos	Efeitos colaterais gastrintestinais são comuns. Mialgia, fadiga, cefaleia. Leucopenia, linfoma, cânceres de pele não melanoma, todos relatados. Infecções oportunistas: principalmente por citomegalovírus e herpes simples.

[1]Os números entre parênteses são as doses cumulativas máximas.

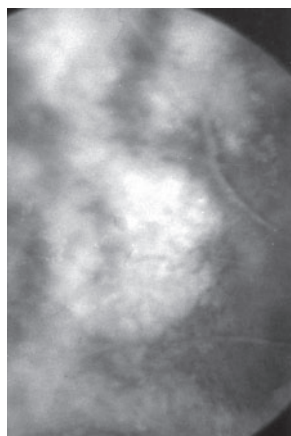



Fig. 15.39 Retinite em um paciente imunossuprimido. **Esquerda:** paciente com miastenia grave submeteu-se a timectomia e recebeu imunossupressão de longo prazo com agentes citotóxicos. **Direita:** ele desenvolveu necrose retiniana e síndrome de Ramsay Hunt após infecção por herpes-zoster.

Wolff-Parkinson-White e angina. A maioria dos pacientes desenvolve pequenos depósitos pontilhados com um padrão em vórtice na camada de células basais do epitélio corneano (Fig. 15.40). A gravidade da ceratopatia está relacionada com a dose diária total e é leve com uma dose de menos de 200 mg/dia. Os depósitos raramente interferem na visão e, embora progridam com o tratamento contínuo, mesmo em doses mais baixas, eles sempre desaparecem completamente quando o tratamento é interrompido. Uma pequena porcentagem de pacientes desenvolve oftalmopatia tireóidea, embora o mecanismo não seja completamente compreendido. Raramente, a neuropatia óptica bilateral pode ocorrer como um efeito tóxico direto e requer tratamento com outro agente antiarrítmico.

ANTICOLINÉRGICOS (ATROPINA E FÁRMACOS SINTÉTICOS RELACIONADOS)

Todos esses medicamentos, quando administrados no pré-operatório ou para distúrbios gastrintestinais, podem causar embaçamento visual devido a ação direta sobre a acomodação. Também tendem a dilatar as pupilas, de modo que, em pacientes com ângulos de câmara anterior estreitos, existe uma ameaça adicional de glaucoma de ângulo fechado.

ANTIDEPRESSIVOS

Os antidepressivos tricíclicos e inibidores da monoaminaoxidase têm efeito anticolinérgico e teoricamente podem exacerbar o glaucoma de ângulo aberto ou provocar uma crise de glaucoma agudo de ângulo fechado. No entanto, esses efeitos secundários são raros na prática clínica.

CLORANFENICOL

O cloranfenicol, além da possibilidade de causar discrasias sanguíneas graves, doenças hepáticas e renais e distúrbios gastrintestinais, às vezes pode causar neurite óptica. Isto é especialmente verdadeiro para crianças. Ocorre embaçamento visual bilateral com escotomas centrais. A suspensão do uso do fármaco nem sempre restaura a visão.

Relatos de casos isolados de anemia aplásica que ocorreram após uso tópico de cloranfenicol não foram comprovados.

CLOROQUINA

A cloroquina é um fármaco antimalárico eficaz. Em altas doses — frequentemente 250 a 750 mg/dia administradas durante meses ou anos —, pode levar a toxicidade ocular grave. Alterações da córnea foram descritas primeiro e consistem em opacidade difusa do epitélio e da área subepitelial, às vezes suficiente para simular uma distrofia epitelial. Essas alterações causam apenas embaçamento visual leve e são reversíveis após a retirada do fármaco. Alterações semelhantes foram descritas em pacientes que receberam quinacrina. O envolvimento mínimo da córnea não é necessariamente uma indicação para interrupção do tratamento com cloroquina.

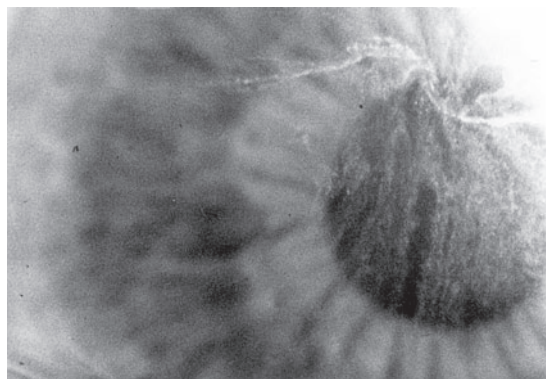



Fig. 15.40 Ceratopatia por amiodarona. (Cortesia de DJ Spalton.)

Uma complicação ocular menos comum, porém mais grave, do tratamento a longo prazo com cloroquina é a lesão retiniana, que causa perda da visão central, bem como constrição do campo visual periférico. Alterações pigmentares, edema macular, alteração acentuada dos vasos retinianos e, em alguns casos, alterações pigmentares periféricas podem ser observados por oftalmoscopia. A hidroxicloroquina é um derivado da cloroquina utilizado regularmente no tratamento de doenças do colágeno (especialmente o lúpus eritematoso sistêmico), artrite reumatoide e doenças crônicas da pele, como o lúpus discoide e a sarcoidose. As complicações oculares são as mesmas da cloroquina, mas tanto a incidência quanto a gravidade são muito menores.

HIDROCLOROTIAZIDA

Xantopsia (visão amarelada) tem sido relatada em pacientes que tomam diuréticos orais.

CONTRACEPTIVOS ORAIS

Embora inúmeros relatos sugiram que em indivíduos predispostos os contraceptivos orais podem provocar ou desencadear doença oclusiva vascular oftálmica ou lesão do nervo óptico, é difícil estabelecer uma relação clara de causa e efeito. Neurite óptica, trombose arterial ou venosa da retina e pseudotumor cerebral têm sido descritos em pacientes usuárias de contraceptivos orais. Como existe alguma incerteza quanto à possibilidade de tais complicações oculares, os contraceptivos orais, em particular os que contêm estrogênio, devem ser utilizados somente por mulheres saudáveis, sem histórico de doenças vasculares, neurológicas ou oculares.

CORTICOSTEROIDES

Ficou claramente estabelecido que a terapia a longo prazo com corticosteroides sistêmicos pode causar glaucoma crônico de ângulo aberto e catarata, e pode provocar e exacerbar ataques de ceratite por herpes simples. Os corticosteroides administrados localmente apresentam efeitos colaterais oculares mais frequentemente e têm a desvantagem adicional de causar supercrescimento de fungos se o epitélio corneano não estiver íntegro. As opacidades do cristalino subcapsulares induzidas por esteroides provocam algumas perturbações da função visual — especialmente a visão de leitura —, mas em geral não progridem para catarata avançada. A interrupção do tratamento irá parar a progressão das opacidades lenticulares, mas as alterações são geralmente irreversíveis. Os descolamentos serosos de retina foram associados ao uso de corticosteroides sistêmicos, particularmente quando esses agentes são utilizados no tratamento de vasculites sistêmicas.

OXIGÊNIO

Os recém-nascidos prematuros que recebem uma concentração de oxigênio maior do que a do ar podem desenvolver retinopatia da prematuridade (fibroplasia retrolental). Esses recém-nascidos devem receber somente a quantidade de oxigênio necessária para a sobrevivência. A incidência desta doença foi consideravelmente reduzida em 1960 com rígida restrição de oxigênio, mas, apesar da restrição contínua, recentemente a incidência voltou a aumentar. Isto pode ser causado pela própria prematuridade (com técnicas médicas avançadas, as crianças menores estão sobrevivendo); o distúrbio é encontrado em 40 a 77% dos recém-nascidos que pesam menos de 1 kg.

Em adultos, a administração de oxigênio hiperbárico (3 atm) pode causar constrição das arteríolas retinianas.

FENOBARBITAL E FENITOÍNA

As complicações oculares estão relacionadas ao envolvimento oculomotor, produzindo nistagmo e deficiência de convergência e acomodação. O nistagmo pode persistir por vários meses após a interrupção do fármaco e o grau de alteração oculomotora está relacionado com a dose. As anormalidades iniciais incluem distúrbio do olhar conjugado.

VIGABATRINA

A vigabatrina é um anticonvulsivante que bloqueia ψ-aminobutirato (GABA) transaminase. Causa constrição irreversível do campo visual em cerca de 40% dos pacientes e não está licenciada para uso nos EUA. Os pacientes que recebem vigabatrina devem submeter-se regularmente a exame de campo visual. Em crianças pequenas, testes eletrodiagnósticos podem ser adequados.

FENOTIAZINAS

As fenotiazinas em geral causam um efeito semelhante ao da atropina sobre os olhos, de modo que as pupilas podem ficar dilatadas, especialmente com doses elevadas. Contudo, as alterações oculares pigmentares têm maior significado clínico, como a retinopatia pigmentar e os depósitos de pigmento sobre o endotélio corneano e a cápsula anterior do cristalino. A pigmentação corneana e do cristalino pode causar embaçamento visual, mas os depósitos de pigmento geralmente desaparecem vários meses depois que o uso do fármaco for suspenso. Na retinopatia pigmentar, há uma diminuição da visão central, cegueira noturna, estreitamento difuso das artérias retinianas e, ocasionalmente, cegueira grave.

O grupo da piperidina (p. ex., tioridazina) tem um maior risco de causar retinopatia pigmentar e a dose diária máxima não deve ultrapassar 600 mg. Os grupos da

dimetilamina (p. ex., clorpromazina) e piperazina (p. ex., trifluoperazina) raramente produzem alterações pigmentares da retina.

Todos esses medicamentos podem produzir uma síndrome extrapiramidal que pode envolver os movimentos oculares. Altas doses podem provocar hipotensão profunda, que pode produzir neuropatia óptica isquêmica.

Os pacientes que recebem doses elevadas ou prolongadas de tratamento com fenotiazinas devem ser indagados com relação a distúrbios visuais e devem ser submetidos a exames oftalmoscópicos periódicos.

QUININA E QUINACRINA

Quinina e quinacrina, quando usadas no tratamento da malária, podem causar embaçamento visual bilateral, às vezes após uma única dose. Existe constrição do campo visual e, raramente, cegueira total. A tendência é de recuperação parcial, embora geralmente haja defeitos permanentes do campo periférico. As células ganglionares da retina são acometidas em primeiro lugar, provavelmente como resultado da vasoconstrição das arteríolas da retina. Graus variáveis de edema da retina ocorrem mais precocemente. Atrofia óptica é um achado tardio. Anormalidades pupilares são típicas.

TRANQUILIZANTES SEDATIVOS

Quando tomados regularmente, os chamados tranquilizantes menores podem diminuir a produção lacrimal pela glândula lacrimal, resultando assim em irritação ocular por causa do ressecamento do olho. A produção lacrimal volta ao normal quando o uso dos tranquilizantes é interrompido.

Os principais fármacos neste grupo são meprobamato, clordiazepóxido e diazepam.

TAMOXIFENO

Uma retinopatia que consiste em cristais intrarretinianos na mácula, com perda visual, é observada em alguns pacientes que recebem tratamento a longo prazo com tamoxifeno. Só ocorre quando a dose total excede 90 g. Cristais corneanos e neuropatia óptica também foram relatados.

RADIAÇÃO

Tanto a retinopatia como a neuropatia óptica podem ocorrer meses ou anos após o tratamento com radioterapia de cabeça e pescoço, particularmente para a região sinusal ou parasselar. A retinopatia manifesta-se como manchas algodonosas, hemorragias e oclusão capilar, às vezes levando a neovascularização da retina. Na neuropatia óptica, a RM com contraste de gadolínio revela lesões típicas acentuadamente demarcadas e a terapia com oxigênio hiperbárico pode ser útil se for iniciada logo após o início da perda visual.

EFEITOS FETAIS DOS FÁRMACOS

As vias visuais do feto são ocasionalmente acometidas por fármacos tomados pela mãe durante a gravidez.

A **fenitoína** pode causar hipoplasia do nervo óptico.

A retinopatia pigmentar foi relatada em filhos de mães que tomaram **bussulfano** para leucemia mieloide aguda.

A **varfarina** é teratogênica e pode produzir hipoplasia nasal, epífises pontilhadas e anormalidades esqueléticas. As crianças acometidas podem apresentar epífora recorrente devida a obstrução do duto nasolacrimal secundária a malformação do nariz. Outras anormalidades incluem atrofia óptica, microftalmia e opacidades do cristalino.

BIBLIOGRAFIA

Acheson JF: Optic nerve disorders: Role of canal and nerve sheath decompression surgery. Eye 2004;18:1169. [PMID: 1553460]

Afshari NA, Afshari MA, Foster CS: Inflammatory conditions of the eye associated with rheumatic diseases. Curr Rheumatol Rep 2001;3:453. [PMID: 11564378]

Andreoli CM, Foster CS: Vogt-Koyanagi-Harada disease. Int Ophthalmol Clin 2006;46:111. [PMID: 16770158]

Arnold AC: Treatment of ischemic optic neuropathy. Semin Ophthalmol 2002;17:39. [PMID: 1551345]

Bhatti MT, Tabandeh H: Giant cell arteritis: Diagnosis and management. Curr Opin Ophthalmol 2001;12:393. [PMID: 11734678]

Bonfioli AA *et al*: Tuberculosis. Semin Ophthalmol 2005;20:169. [PMID: 16282151]

Bonfioli AA, Orefice F: Sarcoidosis Sarcoidosis. Semin Ophthalmol 2005;20:177. [PMID: 16282152]

Bynke G *et al*: Ventriculoperitoneal shunting for idiopathic intracranial hypertension. Neurology 2004;63:1314. [PMID: 15477563]

Chia A *et al*: Factors related to severe uveitis at diagnosis in children with juvenile idiopathic arthritis in a screening program. Am J Ophthalmol 2003;135:757. [PMID: 1278811]

de Keizer R: Carotid-cavernous and orbital arteriovenous fistulas: Ocular features, diagnostic and hemodynamic considerations in relation to visual impairment and morbidity. Orbit 2003;22:121. [PMID: 12789591]

Donaldson M, Dodson PM: Medical treatment of diabetic retinopathy. Eye 2003;17:550. [PMID: 12855958]

Edelsten C *et al*: The ocular and systemic prognosis of patients presenting with sarcoid uveitis. Eye 1999;13:748. [PMID: 10707138]

Fraunfelder FW, Fraunfelder FT: Evidence for a probable causal relationship between tretinoin, acitretin, and etretinate and intracranial hypertension. J Neuroophthalmol 2004;24:214. [PMID: 15348987]

Friedman DI: Pseudotumor cerebri. Neurol Clin 2004;22:99. [PMID: 15062530]

Friedman DI *et al*: Doxycycline and intracranial hypertension. Neurology 2004;62:2297. [PMID: 15210900]

Garrity JA, Bahn RS: Pathogenesis of graves ophthalmopathy: Implications for prediction, prevention, and treatment. Am J Ophthalmol 2006;142:147. [PMID: 16815265]

Goh MS, McNab AA: Orbital decompression in Graves' orbitopathy: Efficacy and safety. Intern Med J 2005;35:586. [PMID: 16207257]

Goldberg DE *et al*: HIV-associated retinopathy in the HAART era. Retina 2005;25:633. [PMID: 16077362]

Grosso A *et al*: Hypertensive retinopathy revisited: Some answers, more questions. Br J Ophthalmol 2005;89:1646. [PMID: 16299149]

Herbort CP, Cimino L, Abu El Asrar AM: Ocular vasculitis: a multidisciplinary approach. Curr Opin Rheumatol 2005;17:25. [PMID: 15604901]

Hayreh S *et al*: Hematologic abnormalities associated with various types of retinal vein occlusion. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2002;240:180. [PMID: 11935275]

Hayreh SS: Management of central retinal vein occlusion. Ophthalmologica 2003;217:167. [PMID: 12660480]

Iuorno JD, Kolostyak KP, Mejico LJ: Therapies with potential toxicity of neuro-ophthalmic interest. Curr Opin Ophthalmol 2003;14:339. [PMID: 14615637]

Jabs DA *et al*: Guidelines for the use of immunosuppressive drugs in patients with ocular inflammatory disorders: Recommendations of an expert panel. Am J Ophthalmol 2000;130:492. [PMID: 11024423]

Kiss S, Damico FM, Young LH. Ocular manifestations and treatment of syphilis. Semin Ophthalmol 2005;20:161. [PMID: 16282150]

Levy-Clarke GA, Nussenblatt RB, Smith JA: Management of chronic pediatric uveitis. Curr Opin Ophthalmol 2005;16:281. [PMID: 16175040]

Liesegang TJ: Herpes zoster virus infection. Curr Opin Ophthalmol 2004;15:531. [PMID: 15523199]

Lynn WA, Lightman S: The eye in systemic infection. Lancet 2004;364:1439. [PMID: 15488221]

Malhotra R, Gregory-Evans K: Management of ocular ischaemic syndrome. Br J Ophthalmol 2000;84:1428. [PMID: 11090489]

Marmor MF: New American Academy of Ophthalmology recommendations on screening for hydroxychloroquine retinopathy. Arthritis Rheum 2003;48:1764. [PMID: 1279484]

Martin DF *et al*: A controlled trial of valganciclovir as induction therapy for cytomegalovirus retinitis. N Engl J Med 2002;346:1119. [PMID: 11948271]

Mathews MK: Nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. Curr Opin Ophthalmol 2005;16:341. [PMID: 16264343]

Mayer E *et al*: Serial STIR magnetic resonance imaging correlates with clinical score of activity in thyroid eye disease. Eye 2001;15:313. [PMID: 11450728]

McCluskey P, Powell RJ: The eye in systemic inflammatory diseases. Lancet 2004;364:2125. [PMID: 15589311]

Miller NR: Visual manifestations of temporal arteritis. Rheum Dis Clin North Am 2001;27:781. [PMID: 11723764]

Miller NR, Newman NJ: The eye in neurological disease. Lancet 2004;364:2045. [PMID: 1558206]

Morimura Y *et al*: Tuberculin skin testing in uveitis patients and treatment of presumed intraocular tuberculosis in Japan. Ophthalmology 2002;109:851. [PMID: 11986087]

Mourits MP *et al*: Clinical criteria for the assessment of disease activity in Graves' ophthalmopathy: A novel approach. Br J Ophthalmol 1989;73:639. [PMID: 2765444]

Okhravi N *et al*: Scleritis. Surv Ophthalmol 2005;50:351. [PMID: 1596719]

Purvin V, Kawasaki A, Borruat FX: Optic neuropathy in patients using amiodarone. Arch Ophthalmol 2006;124:696. [PMID: 16682592]

Rosenbaum JT: Wegener's granulomatosis: More than meets the eye. Semin Arthritis Rheum 2006;35:271. [PMID: 16616149]

Rothova A: Ocular manifestations of toxoplasmosis. Curr Opin Ophthalmol 2003;14:384. [PMID: 14615644]

Safar A *et al*: Early identification of rhinocerebral mucormycosis. J Otolaryngol 2005;34:166. [PMID: 16089219]

Stanford MR, Verity DH: Diagnostic and therapeutic approach to patients with retinal vasculitis. Int Ophthalmol Clin 2000;40:69. [PMID: 1079125]

Stanga PE, Lim JI, Hamilton P: Indocyanine green angiography in chorioretinal diseases: Indications and interpretation. An evidence-based update. Ophthalmology 2003;110:15. [PMID: 1251134]

Stone DU, Chodosh J: Ocular rosacea: An update on pathogenesis and therapy. Curr Opin Ophthalmol 2004;15:499. [PMID: 15523195]

The Central Vein Occlusion Study Group. Natural history and clinical management of central retinal vein occlusion. Arch Ophthalmol 1997;115:486. [PMID: 9109757]

UK Prospective Diabetes Study Group. Tight blood pressure control and risk of macrovascular and microvascular complications in type 2 diabetes. UKPDS 38. BMJ 1998;317:703. [PMID: 9732337]

Vrabec TR: Posterior segment manifestations of HIV/AIDS. Surv Ophthalmol 2004;49:131. [PMID: 14998690]

Williamson TH, O'Donnell A: Intravitreal triamcinolone acetonide for cystoid macular edema in nonischemic central retinal vein occlusion. Am J Ophthalmol 2005;139:860. [PMID: 15860292]

Wong TY, Mitchell P: Hypertensive retinopathy. N Engl J Med 2004;351:2310. [PMID: 15564546]

Zierhut M *et al*: MMF and eye disease. Lupus 2005;14:s50. [PMID: 1580393]

Doenças imunológicas do olho

16

David A. Albiani, MD, Robert J. Campbell, MD, MSc e William G. Hodge, MD, MPH, PhD, FRCSC

As manifestações oculares são uma característica comum das doenças imunológicas, embora, paradoxalmente, o olho também seja um local de privilégio imunológico. A propensão que as doenças imunológicas têm de acometer o olho deve-se a uma série de fatores, como a natureza altamente vascularizada da úvea, a tendência que os imunocomplexos têm de serem depositados em vários tecidos oculares, bem como a exposição da membrana mucosa da conjuntiva aos alérgenos ambientais. Os distúrbios oculares inflamatórios são mais evidentes (e, frequentemente, mais dolorosos) do que os de outros órgãos, como a tireoide ou o rim.

As doenças imunológicas do olho podem ser grosseiramente divididas em duas grandes categorias: doenças mediadas por anticorpos e doenças mediadas por células. Como acontece em outros órgãos, há uma grande chance de haver interação entre estes dois sistemas no olho.

DOENÇAS DEPENDENTES DE ANTICORPOS E DOENÇAS MEDIADAS POR ANTICORPOS

Antes que se possa concluir que uma doença ocular é dependente de anticorpo, devem ser atendidos os seguintes critérios:

1. Deve haver evidências de anticorpos específicos no soro do paciente ou nas células plasmáticas.
2. O antígeno deve ser identificado e, se possível, caracterizado.
3. Deve-se demonstrar que o mesmo antígeno produz uma resposta imunológica no olho de um animal de laboratório e as alterações patológicas produzidas no animal de laboratório devem ser semelhantes às observadas na doença humana.
4. Deve ser possível produzir lesões semelhantes em animais passivamente sensibilizados com soro de um animal acometido após estímulo com o antígeno específico.

A menos que todos os critérios citados anteriormente sejam preenchidos, a doença pode ser considerada *possivelmente* dependente de anticorpo. Em tais circunstâncias, a doença pode ser considerada mediada por anticorpo se apenas um destes critérios for atendido:

1. Se um anticorpo ao antígeno estiver presente em maiores quantidades nos líquidos oculares do que no soro (após serem feitos ajustes para quantidades totais de imunoglobulinas em cada líquido).
2. Se acúmulos anormais de células plasmáticas estiverem presentes na lesão ocular.
3. Se acúmulos anormais de imunoglobulinas estiverem presentes no local da doença.
4. Se houver fixação do complemento por imunoglobulinas no local da doença.
5. Se um acúmulo de eosinófilos estiver presente no local da doença.
6. Se a doença ocular estiver associada a uma doença inflamatória em outro local do organismo para a qual a dependência ao anticorpo foi comprovada ou fortemente sugerida.

CONJUNTIVITE ALÉRGICA SAZONAL (FEBRE DO FENO) (VER TAMBÉM O CAP. 5)

Esta doença é caracterizada por edema e hiperemia da conjuntiva e das pálpebras (Fig. 16.1), por prurido, que está sempre presente, e por lacrimejamento. Frequentemente há uma sensação associada de prurido no nariz, bem como rinorreia. A conjuntiva tem aparência pálida e frouxa em decorrência de edema intenso, que frequentemente tem início súbito. Pode haver uma incidência sazonal distinta, e os pacientes podem estabelecer o início de seus sintomas precisamente na mesma época em todos os anos. Estas épocas geralmente correspondem à liberação de pólen por plantas, árvores ou ervas daninhas específicas.

Patogênese imunológica

A conjuntivite alérgica sazonal é um dos poucos distúrbios oculares inflamatórios no qual a dependência ao anticorpo foi estabelecida de maneira definitiva. É reconhecida como uma forma de doença atópica com uma suscetibilidade hereditária implícita. A IgE (anticorpo reagínico) é anexada aos mastócitos situados abaixo do

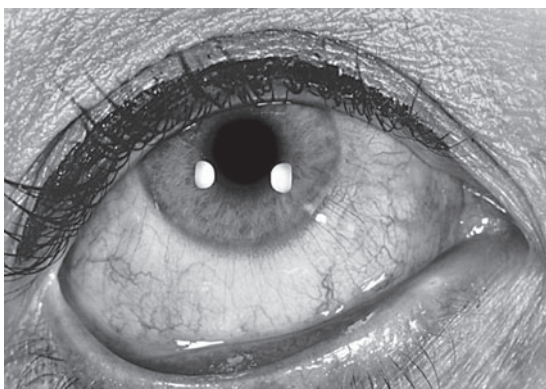



Fig. 16.1 Conjuntivite alérgica sazonal (febre do feno). Observar edema e a hiperemia da conjuntiva. (Cortesia de M Allansmith e B McClellan.)

epitélio conjuntival. O contato do antígeno agressor com a IgE desencadeia a liberação de substâncias vasoativas, principalmente leucotrienos e histamina, o que resulta em vasodilatação e quemose.

O papel dos anticorpos circulantes para o pólen de ervas do gênero ambrósia americana (*ragweed*) na patogênese da conjuntivite alérgica sazonal foi demonstrado pela transferência passiva do soro de uma pessoa com hipersensibilidade a uma pessoa não sensível. Quando exposta ao pólen agressor, o indivíduo que anteriormente não era sensível reagiu com sinais típicos da conjuntivite alérgica sazonal.

Diagnóstico imunológico

Os portadores de conjuntivite alérgica sazonal apresentam muitos eosinófilos nos raspados de epitélio conjuntival corados com Giemsa, e este é o exame mais comumente utilizado para confirmar o diagnóstico. Eles apresentam o tipo de resposta imediata, com pústulas e hiperemia, quando testados com exames por escarificação da pele com extratos de pólen ou outros antígenos agressores. As biopsias dos locais dos testes cutâneos às vezes mostram um quadro completo da reação de Arthus, com depósito de imunocomplexos nas paredes dos vasos da derme. A anafilaxia cutânea passiva também pode ser usada para demonstrar a presença de anticorpos circulantes.

Tratamento imunológico

A imunoterapia com doses gradualmente crescentes de extratos de pólen ou outros alérgenos suspeitos injetados por via sublingual ou subcutânea parece reduzir a gravidade das doenças alérgicas em alguns indivíduos. Presume-se que o mecanismo seja a produção de anticorpos bloqueadores, em resposta à injeção de doses pequenas e graduadas de antígeno. Apesar de algum benefício no tratamento de alergias respiratórias, a imunoterapia não parece ser eficaz no tratamento da conjuntivite alérgica sazonal. Da mesma forma, as reações anafilactoides agudas são ocasionalmente o resultado de uma imunoterapia exagerada. Os anti-histamínicos tópicos e os estabilizadores de mastócitos são a base do tratamento. Ocasionalmente, podem ser usados corticosteroides leves não-penetrantes nos casos recorrentes.

Outras formas de tratamento são discutidas no Cap. 5.

CONJUNTIVITE VERNAL E CERATOCONJUNTIVITE ATÓPICA (VER TAMBÉM O CAP. 5)

Estas duas doenças também pertencem ao grupo dos distúrbios atópicos. Ambas caracterizam-se por prurido e lacrimejamento dos olhos, mas são mais crônicas do que a conjuntivite alérgica sazonal. Além disso, ambas resultam, em última instância, em alterações estruturais das pálpebras e da conjuntiva, principalmente a ceratoconjuntivite atópica.

A **conjuntivite vernal** caracteristicamente acomete crianças e adolescentes; a incidência diminui bastante após a segunda década de vida. Tal como a conjuntivite alérgica sazonal, a conjuntivite vernal ocorre apenas nos meses quentes do ano. A maioria dos pacientes vive em climas quentes e secos. A doença caracteristicamente produz papilas gigantes ("em paralelepípedo") na conjuntiva tarsal (Fig. 16.2). O epitélio ceratinizado dessas papilas pode causar atrito com a córnea subjacente, dando origem a queixas de sensação de corpo estranho ou até mesmo produzindo perda epitelial franca ("úlcera em

Fig. 16.2 Papilas gigantes ("em paralelepípedo") na conjuntiva tarsal de um paciente com conjuntivite vernal.

escudo"). Em alguns indivíduos, esta doença acomete a região limbar, produzindo um espessamento gelatinoso típico da conjuntiva limbar, frequentemente associado a acúmulos esbranquiçados de eosinófilos e células epiteliais descamadas ("nódulos de Horner-Trantas").

A **ceratoconjuntivite atópica** acomete indivíduos de todas as idades e não tem uma incidência sazonal específica. A pele das pálpebras tem uma aparência seca e escamosa típica. A conjuntiva é pálida e frouxa. Tanto a conjuntiva como a córnea podem desenvolver cicatrização na fase tardia da doença. Blefarite estafilocócica, manifestada por escamas e crostas sobre as pálpebras, costuma complicar esta doença. Esses pacientes também são mais propensos a infecções oculares por herpes simples, catarata e descolamento de retina.

Embora as doenças vernal e atópica possam encontrar-se em um espectro de uma mesma doença, frequentemente os dois distúrbios podem ser diferenciados. A doença atópica tende a ocorrer em pacientes mais idosos e há pouca ou nenhuma exacerbação sazonal. As papilas na doença atópica são menores do que na doença vernal e são encontradas com a mesma frequência na conjuntiva palpebral inferior e superior. Além disso, a vascularização da córnea e a cicatrização da conjuntiva são muito mais comuns na doença atópica. Finalmente, na doença atópica, os eosinófilos em esfregaços são menos numerosos e menos frequentemente sem granulação.

Patogênese imunológica

O anticorpo reagínico (IgE) é fixado aos mastócitos subepiteliais nesses dois distúrbios. O contato entre o antígeno agressor e a IgE é considerado desencadeador da desgranulação de mastócitos, o que, por sua vez, possibilita a liberação de aminas vasoativas nos tecidos. Porém, é improvável que a ação dos anticorpos seja a única responsável, pois — pelo menos no caso das papilas da conjuntivite vernal — há uma grande infiltração papilar pelas células mononucleares. Além disso, a febre do feno e a asma ocorrem muito mais frequentemente em pacientes com conjuntivite vernal e ceratoconjuntivite atópica do que na população geral. Estes e outros achados sugerem que a desregulação das células T também desempenha um papel na patogênese da conjuntivite vernal e atópica.

Diagnóstico imunológico

Os pacientes com ceratoconjuntivite atópica e conjuntivite vernal geralmente apresentam um grande número de eosinófilos em raspados conjuntivais. Os testes cutâneos com extratos de alimentos, pólen e vários outros antígenos revelam um tipo de reação em pústulas/hiperemia 1 h após o teste, mas o significado dessas reações não está estabelecido. Além disso, as identidades exatas dos antígenos estimuladores nesses casos são geralmente desconhecidas.

Tratamento imunológico

Evitar os alérgenos (se forem conhecidos) é uma medida útil; objetos como penas de pato, pelos de animais e determinadas proteínas alimentares (p. ex., albumina e outras) são possíveis agressores. Tem sido muito difícil demonstrar alérgenos específicos no caso de doença vernal, embora alguns profissionais sintam que substâncias como pólen de azevém (*rye grass*) podem desempenhar um papel causador. A instalação de ar-condicionado em casa ou a mudança para um local de clima frio e úmido é útil na conjuntivite vernal.

Outros tratamentos são discutidos no Cap. 5.

DOENÇAS ARTICULARES QUE ACOMETEM OS OLHOS

As doenças nesta categoria variam muito quanto a suas manifestações clínicas, dependendo da doença específica e da idade do paciente. **Uveíte e esclerite** (Cap. 7) são as principais manifestações oculares associadas a doenças articulares. A **artrite idiopática juvenil** acomete mulheres mais frequentemente do que homens e costuma ser acompanhada de iridociclite de um ou de ambos os olhos (ver os Caps. 7, 15 e 17).

A **espondilite ancilosante** acomete mais frequentemente homens do que mulheres e o início ocorre entre a segunda e a sexta décadas. Pode ser acompanhada de iridociclite de início súbito, muitas vezes com fibrina na câmara anterior (Fig. 16.3).

A **doença de Reiter** acomete homens mais frequentemente do que mulheres. O primeiro ataque de inflamação ocular geralmente consiste em uma conjuntivite papilar autolimitada. Seguem-se, em um intervalo altamente variável, o surgimento de uretrite inespecífica e o aparecimento de inflamação em uma ou mais das grandes articulações. Os ataques subsequentes de inflamação

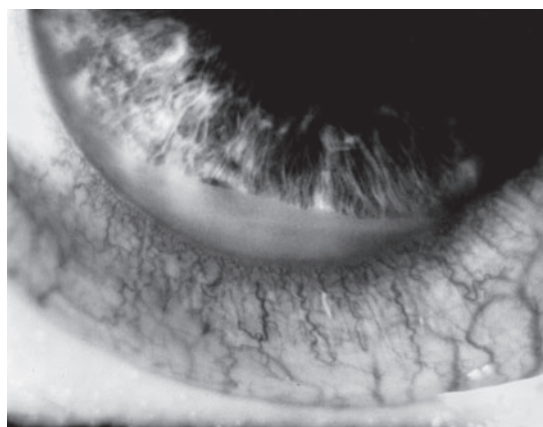



Fig. 16.3 Iridociclite aguda em um paciente com espondilite. Observar coágulo de fibrina na câmara anterior.

Fig. 16.4 Iridociclite aguda com hipópio em um paciente com doença de Reiter.

Fig. 16.5 Nódulos esclerais em um paciente com artrite reumatoide. (Cortesia de S Kimura.)

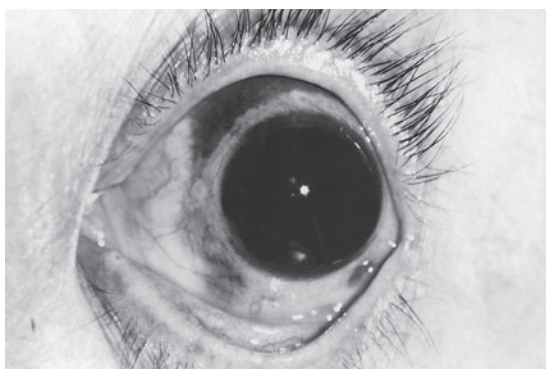



Fig. 16.6 Afinamento escleral em um paciente com artrite reumatoide. Observar cor escura da úvea subjacente.

ocular podem consistir em iridociclite aguda de um ou de ambos os olhos, às vezes com hipópio (Fig. 16.4). A **artrite reumatoide** de início na idade adulta pode ser acompanhada de esclerite aguda ou episclerite e, muito raramente, de uveíte (Fig. 16.5) (ver também o Cap. 7).

Patogênese imunológica

O fator reumatoide, um autoanticorpo IgM direcionado contra o próprio IgG do paciente, pode desempenhar papel importante na patogênese da artrite reumatoide. A união do anticorpo IgM com IgG é seguida pela fixação do complemento no local do tecido e a atração de leucócitos e plaquetas para essa área. Uma vasculite oclusiva, resultante desta cadeia de eventos, é considerada a causa da formação de nódulos reumatoides na esclera, bem como em outras partes do corpo. A oclusão dos vasos que fornecem nutrientes para a esclera é considerada responsável pelo "afinamento" escleral típico da artrite reumatoide (Fig. 16.6).

Embora essa explicação possa ser suficiente para a artrite reumatoide, os pacientes com complicações oculares da artrite reumatoide juvenil, espondilite ancilosante e síndrome de Reiter em geral apresentam exames negativos para o fator reumatoide, sendo necessária a busca de outras explicações.

Fora do globo ocular em si, tem-se demonstrado que a glândula lacrimal fica sob ataque de anticorpos circulantes. A destruição das células acinares dentro da glândula e a invasão da glândula lacrimal (bem como das glândulas salivares) por células mononucleares resulta em diminuição da secreção lacrimal. A combinação de ressecamento do olho (ceratoconjuntivite seca) e da boca (xerostomia) é conhecida como síndrome de Sjögren (ver o Cap. 15).

Várias evidências indicam que os antecedentes imunogenéticos de determinados pacientes são responsáveis pela expressão da sua doença ocular inflamatória de maneira específica. A análise do sistema de antígenos HLA mostra que a incidência do HLA-B27 é significativamente maior em pacientes com espondilite ancilosante e síndrome de Reiter do que o esperado apenas pelo acaso. Não se sabe como esse antígeno controla respostas inflamatórias específicas. Outras associações de doenças ao HLA bem estabelecidas incluem o HLA-A11 na oftalmia simpática, o HLA-A29 na coroidopatia *birdshot*, a HLA-B51 na síndrome de Behçet e o HLA-B7 na histoplasmose macular. Entretanto, permanece incerto se essas associações com o HLA são as responsáveis pela doença, ou se são apenas marcadores de outros genes que cossegregam e que seriam os verdadeiros responsáveis pela doença.

Diagnóstico imunológico

O fator reumatoide pode ser detectado no soro por vários testes padronizados envolvendo a aglutinação de eritrócitos revestidos por IgG ou partículas de látex.

Infelizmente, o teste de fator reumatoide não é positivo na maioria dos distúrbios reumatoides isolados dos olhos.

Os tipos de HLA de indivíduos sob suspeita de espondilite ancilosante e doenças relacionadas podem ser determinados. O HLA-B27 está associado a espondilite ancilosante e a síndrome de Reiter. A radiografia da região sacroilíaca é um procedimento de triagem valioso que pode mostrar evidências de espondilite antes do início da dor lombar em pacientes com a forma típica de iridociclite.

OUTRAS DOENÇAS OCULARES MEDIADAS POR ANTICORPOS (VER TAMBÉM O CAP. 15)

As doenças mencionadas a seguir mediadas por anticorpos são encontradas com pouca frequência pelo oftalmologista.

O **lúpus eritematoso sistêmico**, associado à presença de anticorpos circulantes contra o DNA, produz uma vasculite oclusiva da camada de fibras nervosas da retina. Esses infartos resultam em manchas algodonosas retinianas (Fig. 16.7).

O **pênfigo vulgar** produz bolhas intraepiteliais dolorosas da conjuntiva. Está associado à presença de anticorpos circulantes para um antígeno intercelular localizado entre as células mais profundas do epitélio conjuntival.

O **penfigoide cicatricial** é caracterizado por bolhas subepiteliais da conjuntiva. Na fase crônica da doença, a contração cicatricial da conjuntiva pode resultar em ressecamento grave dos olhos, cicatrização da córnea e, em última instância, cegueira. O penfigoide está associado a depósitos locais de anticorpos de tecido dirigidos contra um ou mais antígenos localizados na membrana basal do epitélio. O tratamento imunossupressor sistêmico frequentemente é necessário nos estágios progressivos desta doença.

A **síndrome de Stevens-Johnson** é considerada resultado da deposição de imunocomplexos na derme e no estroma conjuntival. Essa deposição pode levar a uma conjuntivite cicatrizante, com o potencial para grave ressecamento e formação de cicatrizes da córnea. A doença é mais comumente induzida por fármacos como as sulfonamidas ou por distúrbios como infecção por herpes simples ou micoplasma.

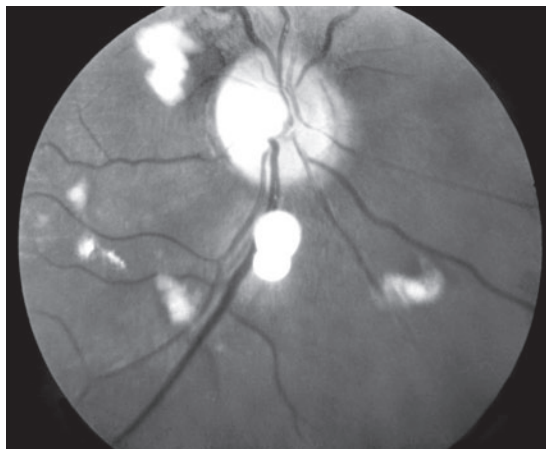



Fig. 16.7 Manchas algodonosas na retina de um paciente com lúpus eritematoso sistêmico.

A **uveíte induzida pelo cristalino** é um distúrbio raro que pode ser associado a anticorpos circulantes contra as proteínas do cristalino. É observada em indivíduos cujas cápsulas do cristalino tornaram-se permeáveis a essas proteínas, como resultado de traumatismo ou outras doenças (ver o Cap. 7). Acredita-se que a anatomia do cristalino sequestra os antígenos do cristalino durante a maturação do sistema imunológico, o que impede o desenvolvimento de tolerância.

DOENÇAS MEDIADAS POR CÉLULAS

Este grupo de doenças parece estar associado a imunidade mediada por células ou hipersensibilidade tardia. Várias estruturas do olho são invadidas por células mononucleares, principalmente linfócitos e macrófagos, em resposta a um ou mais estímulos antigênicos crônicos. No caso de infecções crônicas como tuberculose, hanseníase, toxoplasmose e herpes simples, o estímulo antigênico foi claramente identificado como um agente infeccioso no tecido ocular. Estas infecções são frequentemente associadas a uma reatividade tardia do teste cutâneo que acompanha a injeção intradérmica de um extrato do organismo.

Mais intrigantes mas bem menos compreendidas são as doenças granulomatosas do olho, para as quais não foi encontrada uma causa infecciosa. Acredita-se que essas doenças representam processos mediados por células, possivelmente autoimunes, mas sua origem permanece desconhecida.

SARCOIDOSE OCULAR

A sarcoidose ocular é caracterizada por uma panuveíte com envolvimento inflamatório ocasional do nervo óptico, da conjuntiva e dos vasos sanguíneos retinianos (ver os Caps. 7 e 15).

Patogênese imunológica

Embora muitas causas infecciosas ou alérgicas tenham sido sugeridas para a sarcoidose, nenhuma foi confirmada. Os granulomas não-caseosos são observados na úvea, no nervo óptico, na conjuntiva e nas estruturas anexas do olho, assim como em outras partes do corpo. A presença de macrófagos e células gigantes sugere que a partícula

está sendo fagocitada. Alguns estudos sugeriram que a infecção por micobactéria é um fator etiológico.

Os pacientes com sarcoidose geralmente são anérgicos aos extratos de antígenos microbianos comuns, como, por exemplo, os da caxumba, tricófito, *Candida* e *Mycobacterium tuberculosis*. Assim como em outros distúrbios linfoproliferativos, tais como a doença de Hodgkin e a leucemia linfocítica crônica, isto pode representar supressão da atividade das células T, de modo que as respostas normais de hipersensibilidade tardia aos antígenos comuns não ocorrem. Ao mesmo tempo, as imunoglobulinas circulantes são geralmente detectáveis no soro em níveis mais elevados do que o normal.

Diagnóstico imunológico

O diagnóstico é, em grande medida, inferencial. Os testes cutâneos negativos para uma bateria de antígenos aos quais se sabe que o paciente foi exposto são altamente sugestivos, assim como a elevação dos níveis séricos de imunoglobulinas. A biopsia de um nódulo conjuntival ou linfonodo aumentado pode fornecer evidências histológicas positivas da doença. Radiografias de tórax apresentam adenopatia hilar em muitos casos. Os níveis séricos da enzima conversora de angiotensina frequentemente são elevados.

Tratamento

Ver o Cap. 15.

OFTALMIA SIMPÁTICA E SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA

Estes dois distúrbios são discutidos em conjunto pois têm algumas características clínicas em comum. Acredita-se que ambos representem fenômenos autoimunes que acometem estruturas pigmentadas do olho e da pele, e ambos podem dar origem a sintomas meníngeos.

Manifestações clínicas

A **oftalmia simpática** é uma inflamação no olho contralateral após o primeiro olho ter sido lesionado por ferimento penetrante. Na maioria dos casos, uma parte da úvea do olho lesionado ficou exposta à atmosfera durante pelo menos 1 h. O olho não lesionado ou "simpatizante" desenvolve sinais discretos de uveíte anterior após um período que varia de 2 semanas a muitos anos. No entanto, a grande maioria dos casos ocorre no período de 1 ano. Como resultado de uma inflamação do corpo ciliar, moscas volantes e perda do poder de acomodação estão entre os sintomas mais precoces. A doença pode evoluir para iridociclite grave com dor e fotofobia. Porém, em geral o olho permanece relativamente indolor enquanto a doença inflamatória se dissemina por toda a úvea. A retina geralmente não é acometida, exceto pelo embainhamento perivascular dos vasos retinianos com células inflamatórias. Pode haver lesões coroidais, representando a manifestação macroscópica dos nódulos de Dahlen-Fuchs (ver adiante). Podem ocorrer edema do nervo óptico e glaucoma secundário. A doença pode ser acompanhada de vitiligo (despigmentação irregular da pele) e de poliose (branqueamento) dos cílios. Por motivos desconhecidos, a incidência desta doença diminuiu acentuadamente nas últimas décadas.

A **síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada** consiste em inflamação da úvea de um ou de ambos os olhos caracterizada por iridociclite aguda, coroidite difusa e descolamento seroso de retina (ver o Cap. 15), que geralmente começa com um episódio febril agudo com cefaleia, disacusia e às vezes vertigem. Perda irregular ou embranquecimento dos cabelos são descritos nos primeiros meses da doença. Vitiligo e poliose costumam estar presentes, mas não são essenciais para o diagnóstico. Embora a iridociclite inicial possa desaparecer rapidamente, a evolução da doença posterior frequentemente é indolente, com descolamento seroso de longa duração e perda visual significativa.

Patogênese imunológica

Tanto na oftalmia simpática quanto na síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, ocorre hipersensibilidade tardia a estruturas que contêm melanina, nos olhos, na pele e no cabelo. Os materiais solúveis dos segmentos externos da camada de fotorreceptores da retina (antígenos S retinianos) foram incriminados como possíveis autoantígenos. Os pacientes com síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada geralmente são descendentes do Sudeste Asiático, o que sugere uma predisposição imunogenética para a doença.

Os cortes histológicos do olho traumatizado de um paciente com oftalmia simpática podem apresentar infiltração uniforme da maior parte da úvea pelos linfócitos, células epitelioides e células gigantes. A retina sobrejacente é caracteristicamente normal, mas aglomerações de células epitelioides podem projetar-se através do epitélio pigmentar da retina, dando origem aos **nódulos de Dalen-Fuchs**. A inflamação pode destruir toda a arquitetura da úvea, deixando um globo atrófico e encolhido.

Diagnóstico imunológico

Diz-se que os testes cutâneos com extratos solúveis de tecido uveal humano ou bovino produzem respostas de hipersensibilidade tardia nesses pacientes. Vários pesquisadores mostraram que linfócitos cultivados de pacientes com estas duas doenças passam por uma transformação *in vitro* para linfoblastos quando extratos de úvea ou segmentos externos de bastonetes são adicionados ao meio de cultura. Anticorpos circulantes para antígenos uveais foram encontrados em pacientes com essas doenças, mas esses anticorpos encontram-se presentes em qualquer paciente com uveíte de longa duração, inclusive aqueles que sofrem de várias condições infecciosas. O líquido espinhal de pacientes com síndrome

de Vogt-Koyanagi-Harada pode apresentar aumento do número de células mononucleares e elevação das proteínas nas fases iniciais. O tratamento de ambos os distúrbios requer pelo menos corticoides sistêmicos e, frequentemente, terapia imunossupressora por via oral.

OUTRAS DOENÇAS CAUSADAS PELA IMUNIDADE MEDIADA POR CÉLULAS

A **arterite de células gigantes** (arterite temporal) (ver o Cap. 15) pode ter efeitos catastróficos sobre o olho. O distúrbio geralmente apresenta-se em indivíduos idosos com cefaleia e inúmeras queixas sistêmicas, como polimialgia reumática. As complicações oculares incluem neuropatia óptica isquêmica anterior e oclusão de artéria central da retina. Esses pacientes têm uma velocidade de hemossedimentação elevada. A biopsia da artéria temporal revela extensa infiltração da parede do vaso com células gigantes e células mononucleares.

A **poliarterite nodosa** (ver o Cap. 15) é uma vasculite que acomete predominantemente vasos de calibre pequeno a médio. Pode acometer também os segmentos anterior e posterior do olho. As córneas desses pacientes podem apresentar afinamento periférico e infiltração celular. Os vasos retinianos e ciliares apresentam inflamação necrosante extensa caracterizada por infiltração de eosinófilos, células plasmáticas e linfócitos.

A **granulomatose de Wegener** é outra vasculite sistêmica que pode ter manifestações oculares. Neste distúrbio, a inflamação granulomatosa necrosante envolve principalmente o trato respiratório superior e os rins. O envolvimento ocular geralmente consiste em ceratite ulcerativa periférica e esclerite, mas pode ocorrer vasculite retiniana. A presença de cANCA é útil para o estabelecimento do diagnóstico.

A **doença de Behçet** (ver o Cap. 15) tem lugar incerto na classificação de distúrbios imunológicos. É caracterizada por iridociclite recorrente com hipópio e vasculite oclusiva dos vasos da retina. Embora tenha muitas das características de uma doença de hipersensibilidade tardia, as alterações drásticas dos níveis séricos de complemento, que ocorrem logo no início de um ataque, sugerem um distúrbio de imunocomplexos. Além disso, níveis elevados de imunocomplexos circulantes foram recentemente detectados em pacientes com esta doença. A maioria dos pacientes com sintomas oculares apresenta positividade para o HLA-B51, um subtipo de HLA-B5, e têm ascendência do leste do Mediterrâneo ou do Sudeste Asiático.

A **dermatite de contato** das pálpebras é outra doença importante causada por hipersensibilidade tardia. Os medicamentos tópicos, tais como brimonidina e atropina, conservantes de colírios, cosméticos perfumados, materiais contidos nas armações de plástico dos óculos e outros agentes aplicados localmente podem atuar como o hapteno (tipo de antígeno) sensibilizante. A pálpebra inferior é mais extensamente acometida do que a pálpebra superior quando o agente é aplicado em gotas. Envolvimento periorbitário com lesões cutâneas eritematosas, vesiculares e pruriginosas é típico.

A **ceratoconjuntivite flictenular** (Fig. 16.8) representa uma resposta de hipersensibilidade tardia a determinados antígenos microbianos, principalmente aqueles do *M. tuberculosis* e *Staphylococcus aureus* (ver os Caps. 5 e 6).

REAÇÕES A ENXERTO CORNEANO (FIG. 16.9)

A cegueira causada por opacidade ou distorção da porção central da córnea é uma doença remediável. Se todas as outras estruturas do olho estiverem íntegras, um paciente cuja visão esteja sendo prejudicada apenas pela opacidade da córnea pode esperar uma grande melhora após um transplante de córnea transparente para a área com o problema (ver o Cap. 6). Traumatismo, como por queimadura química, é uma das causas mais comuns de opacidade corneana central. Outras causas incluem cicatrizes de ceratite herpética, disfunção endotelial com edema de córnea crônico (incluindo ceratopatia bolhosa do pseudofácico e distrofia de Fuchs), ceratocone e opacidades secundárias a rejeição de transplantes anteriores. Todos estes distúrbios representam indicações para o transplante de córnea, desde que o olho do paciente não esteja mais inflamado e já tenha havido tempo suficiente para o desaparecimento espontâneo da opacidade (em geral 6 a 12 meses). Mais de 40.000 transplantes de córnea são realizados nos EUA anualmente, e pode-se esperar que 90% deles produzam resultado benéfico.

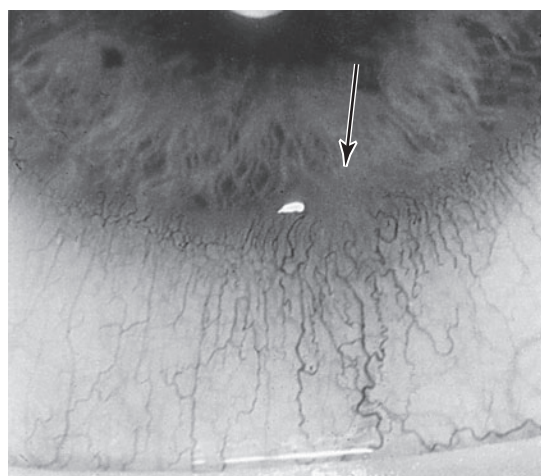



Fig. 16.8 Flictênula (**seta**) na margem da córnea. (Cortesia de P Thygeson.)

A córnea foi um dos primeiros tecidos humanos transplantado com sucesso. O fato de que os receptores dos enxertos de córnea geralmente os toleram bem pode ser atribuído a (1) ausência de vasos sanguíneos ou linfáticos na córnea normal; (2) escassez de células que apresentam antígenos; (3) expressão de Faz-ligante pelas células endoteliais e epiteliais da córnea, o que induz apoptose de células inflamatórias; e (4) desvio imunológico adquirido da câmara anterior (ACAID). Este último é uma série de propriedades imunológicas exclusivas da câmara anterior, que confere a uma área do enxerto em estado de privilégio imunológico. A expressão local constitutiva do fator de crescimento transformador (TGF)-β desempenha um papel central na ACAID por meio da regulação para baixo de reações de hipersensibilidade tardia. Apesar disso, ocorrem reações imunológicas aos enxertos corneanos, particularmente em indivíduos cujas próprias córneas foram lesionadas por uma doença inflamatória prévia. Essas córneas podem ter desenvolvido vasos sanguíneos e linfáticos e podem ter um maior número de células apresentadoras de antígeno, proporcionando assim canais aferentes e eferentes para reações imunológicas na córnea transplantada. A rejeição do enxerto é uma das principais causas de insucesso do transplante.

Embora tenham sido feitas tentativas de transplantar córneas de outras espécies para olhos humanos (xenoenxertos), especialmente em países em que o material humano não está disponível por motivos religiosos, a maioria dos enxertos corneanos tem sido retirada de olhos humanos (aloenxertos). Exceto no caso de gêmeos idênticos, tais enxertos sempre representarão o implante de um tecido estranho em um local receptor; portanto, a possibilidade de rejeição devida a uma resposta imunológica a antígenos estranhos está quase sempre presente.

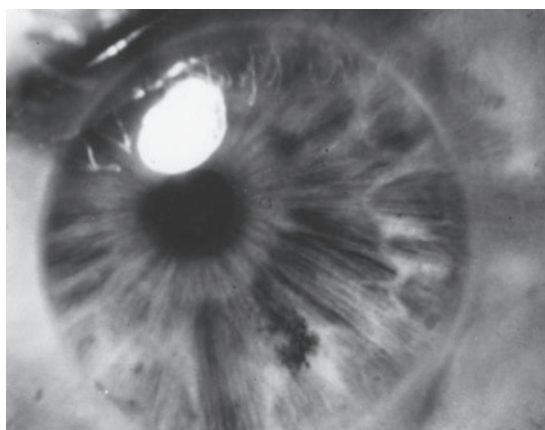



Fig. 16.9 **Córnea gravemente cicatrizada por ceratoconjuntivite atópica crônica, na qual foi colocado um enxerto central de córnea transparente. Observar como se pode notar de maneira distinta os pontos de referência da íris através do enxerto transparente.** (Reproduzido, com autorização, de Parslow TG *et al.* [editores]: *Medical Immunology*, 10ª ed., McGraw-Hill, 2001.)

A córnea é uma estrutura de três camadas composta de um epitélio de superfície, um estroma colagenoso oligocelular e uma única camada de endotélio. Embora a superfície do epitélio possa ser descartada e posteriormente substituída pelo epitélio do receptor, determinados elementos do estroma e todo o endotélio do doador permanecerão para o resto da vida do paciente. Isto foi claramente estabelecido pelos marcadores cromossômicos sexuais nas células corneanas quando o doador e o receptor eram de sexos diferentes.

Há diversos elementos estranhos nos enxertos corneanos que podem estimular o sistema imunológico do hospedeiro a rejeitar esse tecido. Além das células estruturais e proteínas mencionadas anteriormente, o estroma corneano é irrigado regularmente com IgG e albumina sérica do doador, embora nenhuma das outras proteínas sanguíneas esteja presente — ou esteja presente apenas em pequena quantidade. Embora estas proteínas séricas de origem do doador se difundam rapidamente para o estroma do receptor e sejam portanto removidas do local do enxerto, elas são teoricamente imunogênicas.

Em geral, o endotélio é mais importante do que o epitélio ou o estroma na estimulação da rejeição do transplante de córnea. Sempre que possível, deve-se indicar a ceratoplastia lamelar, na qual o epitélio e o estroma, mas não o endotélio, são transplantados, mas isso não impede totalmente a rejeição do transplante.

A incompatibilidade de HLA entre o doador e o receptor tem sido demonstrada por vários autores como sendo significativa na determinação de sobrevida do enxerto, especialmente quando o leito corneano é vascularizado. Sabe-se que a maioria das células do corpo possui esses antígenos HLA, incluindo as células endoteliais do enxerto corneano e determinadas células estromais (ceratócitos). Foi demonstrado que o epitélio possui um antígeno não-HLA que se difunde para o terço anterior do estroma. Assim, embora muitos antígenos estranhos possam ser eliminados pela remoção proposital do epitélio no momento do transplante, aquela quantidade de antígeno que já se difundiu para o estroma é automaticamente transportada para o receptor.

Apesar de inúmeros estudos analíticos sustentarem o papel da incompatibilidade de HLA na rejeição do transplante de córnea, um estudo clínico multicêntrico não encontrou utilidade para a tipagem de HLA em transplantes de alto risco. Nesse estudo, a tipagem sanguínea ABO promoveu um pequeno efeito protetor em casos de alto risco. Estudos mais recentes mostraram o benefício potencial na sobrevida do transplante de sistemas de compatibilidade da sequência de tripletos de HLA, originalmente desenvolvidos para transplante renal.

Os mecanismos celulares e humorais têm sido implicados nas reações de enxertos corneanos. É provável que

as rejeições precoces (2 a 4 semanas após a cirurgia) sejam reações mediadas por células. Linfócitos citotóxicos foram encontrados no limbo e no estroma de indivíduos acometidos e a microscopia de fase *in vivo* revelou um verdadeiro ataque às células endoteliais transplantadas por esses linfócitos. No entanto, camundongos modificados geneticamente (*knockout*) para suprimir células T CD8 mostraram respostas de rejeição vigorosas, com predominância de células inflamatórias de hipersensibilidade tardia, indicando assim que as células T citolíticas podem não ser essenciais na rejeição do transplante. Os linfócitos que medeiam a rejeição geralmente movem-se para o interior a partir da periferia da córnea, produzindo aquilo que é conhecido como uma "linha de rejeição" à medida que se movem centralmente. A córnea do doador fica edemaciada à medida que o endotélio torna-se comprometido por um acúmulo de células linfoides.

A rejeição tardia do transplante de córnea pode ocorrer várias semanas a vários meses após o implante de tecido doador no olho do receptor. Tais reações podem ser mediadas por anticorpos, pois anticorpos citotóxicos foram isolados do soro de pacientes com história de múltiplas reações ao enxerto nos leitos corneanos vascularizados. Essas reações dos anticorpos são dependentes do complemento e atraem leucócitos polimorfonucleares, que podem formar anéis densos na córnea nos locais de deposição máxima de imunocomplexos. Em animais de laboratório, foram produzidas reações semelhantes pelos xenoenxertos corneanos, mas a intensidade da reação pode ser significativamente reduzida, através da retirada do complemento de origem animal, ou da redução de sua população de leucócitos através de terapia com mecloretamina.

Tratamento

A base do tratamento das reações ao transplante de córnea é a corticoterapia. Esta medicação é geralmente administrada em forma de colírio (p. ex., acetato de prednisolona a 1% de hora em hora) até que haja melhora dos sinais clínicos, que consistem em hiperemia conjuntival na região perilimbar, córnea opaca, células e proteína na câmara anterior e precipitados ceráticos no endotélio corneano. Quanto mais cedo o tratamento for iniciado, maior a probabilidade de sucesso. Alguns casos podem exigir corticosteroides sistêmicos ou perioculares, além de terapia local com colírio. Altas doses de esteroides intravenosos também podem ser eficazes se forem utilizadas 8 dias antes do início do período de rejeição. Às vezes, a vascularização e a opacificação da córnea ocorreram tão rapidamente que tornam a corticoterapia inútil, mas mesmo as piores reações ao enxerto foram ocasionalmente revertidas por corticoterapia. A ciclosporina oral tem sido utilizada com sucesso no tratamento da rejeição do transplante de córnea, e podem-se obter alguns benefícios com a aplicação de colírios de ciclosporina.

Os pacientes que rejeitaram muitos transplantes de córnea anteriores, ou que apresentam alto risco de rejeição por outros motivos, são tratados de maneira um pouco diferente, principalmente se a doença acometer um olho único. Alguns cirurgiões podem optar por encontrar uma estreita compatibilidade de HLA entre o doador e o receptor. Em alguns casos, lançou-se mão do tratamento prévio do receptor com agentes imunossupressores, tais como azatioprina, ciclosporina ou, mais recentemente, micofenolato de mofetila.

EVOLUÇÃO RECENTE NA IMUNOTERAPIA

Enquanto os iniciadores de doenças inflamatórias oculares continuam, em muitos casos, sendo motivo de especulação ativa, os sinais imunomodulatórios complexos que medeiam a resposta inflamatória estão sendo elucidados com rapidez. As reações imunológicas mediadas pelas células T são fundamentais em muitas doenças inflamatórias. As células T CD4 auxiliares podem ser divididas em dois subgrupos denominados Th1 e Th2. As células Th1 direcionam a resposta imunológica para a imunidade mediada pelas células (IMC), via de hipersensibilidade tardia através da liberação de interleucina (IL) 2, fator α de necrose tumoral (TNFα) e interferona γ (IFNγ). Em contrapartida, a ativação de células Th2 favorece o desenvolvimento das respostas imunológicas humorais através da produção de IL 4, IL 5, IL 10 e IL 13. A suscetibilidade genética individual (p. ex., tipos de HLA), a anatomia do sistema linfático e os padrões de tráfego celular, bem como os níveis teciduais locais de outras citocinas reguladoras, como TGF-β, parecem importantes na modulação das respostas relativas desses subgrupos Th1 e Th2.

Embora a IMC desempenhe um papel vital na proteção contra muitas infecções por meio da ativação de macrófagos e células T citolíticas, a progressão não regulada ou inadequada da IMC leva a hipersensibilidade do tipo tardia com potencial de lesão tecidual grave. Na verdade, as citocinas com perfil Th1 são agora conhecidas por desempenhar um papel central em inúmeros distúrbios inflamatórios, tais como artrite reumatoide, doença inflamatória intestinal e espondilite ancilosante e mesmo no diabetes tipo 1. Além disso, há fortes indícios de que citocinas semelhantes sustentem inúmeras formas de uveíte e esclerite. As terapias direcionadas contra estas citocinas estão agora em uso clínico. A ciclosporina, que antagoniza a sinalização intracelular iniciada pela IL 2, tem sido utilizada de maneira eficaz em muitos

distúrbios inflamatórios, incluindo a doença de Behçet. Mais recentemente, os antagonistas de TNFα etanercepte (uma proteína de fusão do receptor de TNFα) e infliximabe (um anticorpo monoclonal quimérico direcionado contra TNFα humano) mostraram efeitos positivos na artrite reumatoide e em outras doenças, como a espondilite ancilosante e a esclerodermia. É provável que esse tipo de medicamento anticitocina desempenhe um papel crescente no tratamento de doenças inflamatórias em um futuro próximo.

BIBLIOGRAFIA

Abelson MB, Granet D: Ocular allergy in pediatric practice. Curr Allergy Asthma Rep 2006;6:306. [PMID: 16822383]

Andreoli CM, Foster CS: Vogt-Koyanagi-Harada disease. Int Ophthalmol Clin 2006;46:111. [PMID: 16770158]

Bohringer D *et al*: Beneficial effect of matching at the HLA-A and -B amino-acid triplet level on rejection-free clear graft survival in penetrating keratoplasty. Transplantation 2004;77:417. [PMID: 14966417]

Boyd SR *et al*: Immunopathology of the noninfectious posterior and intermediate uveitides. Surv Ophthalmol 2001;46:209. [PMID: 11738429]

Butrus S, Portela R: Ocular allergy: Diagnosis and treatment. Ophthalmol Clin North Am 2005;18:485. [PMID: 16314214]

Coster DJ, Williams KA: The impact of corneal allograft rejection on the long-term outcome of corneal transplantation. Am J Ophthalmol 2005;140:1112. [PMID: 16376660]

Dahl R *et al*: Efficacy and safety of sublingual immunotherapy with grass allergen tablets for seasonal allergic rhinoconjunctivitis. J Allergy Clin Immunol 2006;118:434. [PMID: 16890769]

Damico FM, Kiss S, Young LH: Vogt-Koyanagi-Harada disease. Semin Ophthalmol 2005;20:183. [PMID: 16282153]

Daoud YJ *et al*: Ocular pemphigus. J Am Acad Dermatol 2005;53:585. [PMID: 16198777]

Foxman EF *et al*: Inflammatory mediators in uveitis: Differential induction of cytokines in TH1- versus TH2-mediated ocular inflammation. J Immunol 2002;168:2483. [PMID: 11859142]

Frew AJ *et al*: Efficacy and safety of specific immunotherapy with SQ allergen extract in treatment-resistant seasonal allergic rhinoconjunctivitis. J Allergy Clin Immunol 2006;117:319. [PMID: 16461133]

Friedlaender MH *et al*: Eye diseases. In: *Medical Immunology*, 10th ed. Parslow TG *et al* (editors). McGraw-Hill, 2001.

Hingorani M, Lightman S: Ocular cicatricial pemphigoid. Curr Opin Allergy Clin Immunol 2006;6:373. [PMID: 16954792]

Leonardi A *et al*: Case series of 406 vernal keratoconjunctivitis patients: A demographic and epidemiological study. Acta Ophthalmol Scand 2006;84:406. [PMID: 16704708]

Niederkorn JY *et al*: CD4+ T-cell–independent rejection of corneal allografts. Transplantation 2006;81:1171. [PMID: 16641604]

Niederkorn JY *et al*: Differential roles of CD8+ and CD8– T lymphocytes in corneal allograft rejection in 'high-risk' hosts. Am J Transplant 2006;6:705. [PMID: 16539627]

Paredes I, Ahmed M, Foster CS: Immunomodulatory therapy for Vogt-Koyanagi-Harada patients as first-line therapy. Ocul Immunol Inflamm 2006;14:87. [PMID: 16597537]

Randleman JB, Stulting RD: Prevention and treatment of corneal graft rejection: Current practice patterns (2004). Cornea 2006;25:286. [PMID: 16633028]

Rosenbaum JT: An algorithm for the systemic evaluation of patients with uveitis: Guidelines for the consultant. Semin Arthritis Rheum 1990;19:248. [PMID: 2181671]

Saenz A. Pharmacotherapy for Behçet's syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2000;2:CD001084. [PMID: 10796413]

Schwartzman S, Fleischmann R, Morgan GJ Jr: Do anti-TNF agents have equal efficacy in patients with rheumatoid arthritis? Arthritis Res Ther 2004;6(Suppl 2):S3. [PMID: 15228615]

Sopo SM *et al*: Sublingual immunotherapy in asthma and rhinoconjunctivitis: Systematic review of pediatric literature. Arch Dis Child 2004;89:620. [PMID: 15210490]

Suhler EB *et al*: A prospective trial of infliximab therapy for refractory uveitis: Preliminary safety and efficacy outcomes. Arch Ophthalmol 2005;123:903. [PMID: 16009830]

Watson SL, Tuft SJ, Dart JK: Patterns of rejection after deep lamellar keratoplasty. Ophthalmology 2006;113:556. [PMID: 16581417]

Assuntos especiais de interesse pediátrico

17

Douglas R. Fredrick, MD

A oftalmologia pediátrica oferece desafios peculiares ao oftalmologista, ao pediatra e ao médico de família. Os sintomas com frequência são inespecíficos, e as técnicas habituais de exame físico precisam ser modificadas. O desenvolvimento do sistema visual ainda ocorre durante a primeira década de vida, com potencial de ambliopia mesmo em resposta a uma doença ocular relativamente leve. Como o desenvolvimento dos olhos frequentemente acompanha o desenvolvimento dos órgãos e tecidos do organismo como um todo, muitos defeitos somáticos congênitos se refletem no olho. A colaboração com pediatras, neurologistas e outros profissionais de saúde é essencial na condução desses distúrbios. Colaboração semelhante é necessária na avaliação das necessidades educacionais de toda criança com deficiência visual.

Os detalhes da embriologia e do crescimento e desenvolvimento pós-natais normais do olho são descritos no Cap. 1.

CALENDÁRIO DE EXAMES OFTALMOLÓGICOS PEDIÁTRICOS

Exame neonatal
Exame ocular externo e oftalmoscopia através de pupilas dilatadas, conforme descrição no texto. Instilam-se 2 gotas de fenilefrina a 2,5% e ciclopentolato a 1% ou de tropicamida a 1% em cada olho 1 h antes do exame. (Em bebês com olhos pouco pigmentados e prematuros, usa-se a combinação de ciclopentolato a 0,2% e fenilefrina a 1%.) Deve-se dar atenção especial ao nervo óptico e à mácula; um exame detalhado da retina periférica é desnecessário, a menos que o recém-nascido esteja sob risco de retinopatia da prematuridade.

6 meses de vida
Testar a fixação ocular e os movimentos oculares. Pesquisar estrabismo

4 anos de idade
Testar a acuidade visual com a escala de "Es" para analfabetos ou optótipos de comparação HOTV, e estereopsia pelo teste de "Es" de pontos aleatórios, ou estereoteste Titmus. A acuidade visual deve ser normal, 20/20 a 20/30.

5 a 16 anos de idade
Testar a acuidade visual aos 5 anos. Se estiver normal, testar a acuidade visual com a tabela de Snellen de 2 em 2 anos até os 16 anos de idade. A visão de cores deve ser testada aos 8 a 12 anos de idade. Nenhum outro exame oftalmológico de rotina (p. ex., oftalmoscopia) é necessário se a acuidade visual for normal e os olhos parecerem normais à inspeção.

EXAME OFTALMOLÓGICO NEONATAL

Todos os recém-nascidos devem ter seus olhos examinados como parte do exame físico neonatal, e o médico deve procurar pela presença de um reflexo vermelho normal nos dois olhos, anatomia ocular externa normal e simetria entre os olhos. Um exame oftalmológico cuidadoso logo após o nascimento pode revelar anomalias congênitas que sugerem a presença de anormalidades em outras regiões do corpo e a necessidade de investigação adicional.

Os instrumentos necessários para o exame oftalmológico do recém-nascido são uma boa lanterna, oftalmoscópios direto e indireto, lente de aumento e, às vezes, uma lâmpada de fenda portátil. A fenilefrina a 2,5% e o ciclopentolato a 1% ou a tropicamida a 1% são geralmente seguros para dilatação pupilar em neonatos a termo, porém até mesmo essas concentrações podem ter efeitos adversos na pressão arterial e na função gastrintestinal de recém-nascidos prematuros, nos quais a combinação de ciclopentolato a 0,2% e fenilefrina a 1% deve ser usada para dilatar as pupilas.

O teste de respostas subjetivas limita-se a observar a resposta de acompanhamento de um alvo visual, sendo o alvo mais eficaz a face humana. A fixação visual e os movimentos de perseguição podem ser observados na maioria dos recém-nascidos; contudo, alguns neonatos não apresentam fixação consistente até os 2 meses de vida. Os movimentos de perseguição nos primeiros 2 meses de vida podem ser grosseiros e em abalos, e não se deve esperar que eles se assemelhem aos movimentos de perseguição uniformes de crianças maiores e adultos.

Inspeção externa

As pálpebras são inspecionadas à procura de saliências, deformidades, incisuras palpebrais e movimentos simétricos à abertura e ao fechamento dos olhos. O tamanho absoluto e relativo dos globos oculares é observado, bem como a posição e o alinhamento dos mesmos. O tamanho e o brilho das córneas, a transparência da câmara anterior e a configuração da íris são examinados. O tamanho, a posição e os reflexos pupilares à luz também são registrados. É normal que as pupilas permaneçam relativamente dilatadas até a 29ª semana

de gestação, quando então o reflexo pupilar fotomotor aparece pela primeira vez. A resposta fotomotora não é um teste confiável até a 32ª semana de gestação. Encontra-se anisocoria de 0,5 mm em até 20% dos neonatos. É importante examinar cuidadosamente as pupilas de todo recém-nascido com ptose à procura de anisocoria, pois a síndrome de Horner congênita, embora geralmente benigna, pode ser observada em recém-nascidos com neuroblastoma, e o oftalmologista pode exercer papel fundamental na definição do diagnóstico adequado.

Oftalmoscopia

Com as pupilas não dilatadas, podem-se obter algumas informações através da oftalmoscopia em um ambiente pouco iluminado. O ideal, porém, é que todos os recém-nascidos tenham as pupilas dilatadas para a oftalmoscopia. O exame oftalmoscópico mostrará quaisquer opacidades da córnea, do cristalino ou do vítreo, bem como anormalidades do fundo de olho. Em neonatos prematuros, os remanescentes da túnica vascular do cristalino frequentemente são visíveis, seja na frente ou atrás do cristalino, ou em ambas as posições. Em geral, os remanescentes regridem quando o recém-nascido atinge o termo, mas em raros casos permanecem como uma "teia de aranha" completa ou parcial na pupila. Em outros casos, remanescentes do sistema hialoide primitivo não são totalmente absorvidos, deixando um cone sobre o disco óptico que se projeta para dentro do vítreo — papila de Bergmeister — ou um tufo gliótico sobre a cápsula posterior do cristalino denominado ponto de Mittendorf.

A escavação fisiológica do disco óptico não costuma ser observada em neonatos prematuros, e raramente o é nos recém-nascidos a termo; se for encontrada, em geral é muito sutil. Nesses casos, o disco óptico apresenta-se cinzento, assemelhando-se a atrofia do nervo óptico. No entanto, essa palidez relativa muda gradualmente para a cor rósea normal do adulto por volta dos 2 anos de idade. Hemorragias pré e intrarretinianas foram relatadas em 30 a 45% dos recém-nascidos, e em geral desaparecem completamente em algumas semanas e não causam disfunção visual permanente.

EXAME OFTALMOLÓGICO DE LACTENTES E CRIANÇAS PEQUENAS

Testes de acuidade visual

Nos primeiros anos, a acuidade visual deve ser avaliada como parte de toda consulta de puericultura geral. É melhor não esperar até que a criança tenha idade suficiente para responder às tabelas de acuidade visual, pois esse instrumento pode não fornecer informações adequadas até a idade escolar.

Durante os primeiros 3 a 4 anos, as estimativas da visão dependem sobremodo da observação e de relatos sobre o comportamento da criança em brincadeiras e enquanto interage com os pais e outras crianças. Infelizmente, nessa faixa etária, um desempenho visual aparentemente normal é possível mesmo com visão relativamente deficiente, e um desempenho obviamente anormal provavelmente reflete uma acuidade muito baixa. Sempre se deve ter em mente a influência da deficiência visual nos desenvolvimentos motor e social. As respostas pupilares à luz são um teste grosseiro da função visual e fidedignas apenas para se descartar disfunção completa das vias visuais anteriores ou pupilares eferentes. A capacidade de fixar e seguir um alvo é muito mais informativa. O alvo deve ser apropriado à idade da criança. Os reflexos de perseguição binocular e de convergência devem ser examinados primeiro, para se estabelecer a cooperação da criança. Então, deve-se examinar cada olho em separado, de preferência com oclusão do outro olho por um tampão adesivo. A comparação do desempenho entre os dois olhos fornece informações úteis sobre suas acuidades relativas. A resistência à oclusão de um olho sugere fortemente que aquele é o olho preferido e que, portanto, o outro olho deve ter baixa acuidade visual. Nos casos de nistagmo latente — aumento do nistagmo com a oclusão de um olho —, a criança provavelmente reagirá à oclusão dos dois olhos em virtude do efeito que o nistagmo tem sobre a acuidade visual. O nistagmo manifesto pode indicar um distúrbio das vias visuais anteriores ou outras doenças do sistema nervoso central. (O Cap. 14 traz uma abordagem detalhada sobre a avaliação do nistagmo.)

Após 3 meses de vida, a presença de estrabismo, detectada pelo exame da posição relativa dos reflexos corneanos, também deve ser considerada indicativa de baixa acuidade visual no olho estrábico, particularmente se esse olho não fixar ou for lento para assumir a fixação de uma luz à oclusão do olho contralateral. (O Cap. 12 fornece uma discussão detalhada sobre a avaliação de estrabismo.)

Essas inferências sobre o estado dos sistemas sensoriais em desenvolvimento podem ser ampliadas pelas técnicas quantitativas de nistagmo optocinético, métodos de olhar preferencial de escolha forçada e potenciais visuais evocados (ver o Cap. 2). Embora os potenciais visuais evocados tenham sugerido que a acuidade visual adulta normal seja alcançada antes dos 2 anos de idade, este dado é provavelmente superestimado e é provável que a idade de 3 a 4 anos seja uma estimativa mais precisa (Quadro 17.1). Os métodos de olhar preferencial de

Quadro 17.1 Desenvolvimento (aproximado) da acuidade visual

Idade	Acuidade visual
2 meses	20/400
6 meses	20/100
1 ano	20/50
3 anos	20/20

escolha forçada ganharam popularidade como uma avaliação confiável e relativamente fácil da acuidade visual em crianças na fase pré-verbal, até mesmo naquelas muito pequenas. Contudo, esta técnica tende a superestimar a acuidade visual em crianças com ambliopia.

A partir dos 4 anos de idade, torna-se possível obter respostas subjetivas por meio da tabela de "Es" para analfabetos, de figuras reconhecidas por crianças, figuras de Lea, ou cartões HOTV. Em geral, pode-se usar a tabela de Snellen regular no primeiro ou no segundo ano da vida escolar. Pode-se demonstrar que a estereoacuidade desenvolve-se na maioria das crianças a partir dos 3 meses de vida, mas os testes clínicos geralmente não são exequíveis até 3 a 4 anos de idade. A ausência de estereopsia, avaliada por meio do teste de "Es" de Pontos Aleatórios ou do estereoteste de Titmus, é sugestiva de estrabismo ou ambliopia e requer investigação adicional.

Refração

A refração objetiva é uma parte importante do exame oftalmológico pediátrico, especialmente se houver alguma sugestão de baixa acuidade visual ou estrabismo. Em crianças pequenas, deve-se avaliar a refração sob cicloplegia a fim de superar a tendência da criança de se acomodar. Na maioria das vezes, as gotas de ciclopentolato a 1% aplicadas duas vezes — separadas por intervalo de 5 min — 30 min antes do exame promovem cicloplegia suficiente, mas pode ser necessária cicloplegia por atropina se houver estrabismo convergente ou se os olhos forem intensamente pigmentados. Como as gotas de atropina podem acarretar efeitos colaterais sistêmicos, a pomada oftálmica de atropina a 1% aplicada 1 vez/dia durante 2 ou 3 dias antes do exame é o esquema recomendado. Os pais devem ser orientados sobre os sintomas de toxicidade da atropina — febre, rubor facial e taquicardia — e da necessidade de se interromper o tratamento, resfriar a criança com banho de esponja e, nos casos graves, procurar auxílio médico urgente. A refração cicloplégica oferece a vantagem adicional de boa midríase para facilitar a fundoscopia.

Cerca de 80% das crianças de 2 a 6 anos de idade são hipermétropes, 5% são míopes, e 15%, emétropes. Cerca de 10% têm erros de refração que exigem correção antes dos 7 ou 8 anos. A hipermetropia permanece relativamente estável ou diminui aos poucos até os 19 ou 20 anos de idade. A miopia frequentemente se desenvolve entre 6 e 9 anos de idade e aumenta ao longo da adolescência, com a maior alteração na puberdade. O astigmatismo é relativamente comum em lactentes, mas sua prevalência diminui durante os primeiros anos de vida. Depois, sua prevalência e seu grau permanecem relativamente constantes ao longo da vida.

Exame dos segmentos anterior e posterior

O restante do exame deve ser adaptado à idade e à capacidade de cooperar de cada criança. O exame do segmento anterior na criança pequena baseia-se principalmente no uso de uma lanterna manual e lente de aumento, mas o exame com lâmpada de fenda às vezes é possível em lactentes com a cooperação da mãe e em crianças pequenas com incentivo apropriado. A aferição da pressão intraocular e a gonioscopia são mais problemáticas e frequentemente exigem exame sob anestesia. A fundoscopia depende de uma boa midríase. Em geral, é mais fácil em recém-nascidos do que em crianças, porque eles podem ser contidos ao serem envolvidos em um lençol, e o exame é realizado facilmente, permitindo que o lactente mame ou se alimente durante o exame, quando então é possível medir a pressão intraocular e examinar o olho em detalhes.

A reflexão foveal da luz é ausente em lactentes. Em vez disso, a mácula apresenta um aspecto "em madrepérola" brilhante com uma elevação aparente. Isso é mais marcante em lactentes negros. Aos 3 a 4 meses de vida, a mácula torna-se levemente côncava e a reflexão foveal da luz aparece.

A periferia do fundo de olho no lactente é cinza, em contraste com o fundo vermelho-alaranjado do adulto. Em recém-nascidos brancos, a pigmentação é mais evidente próximo ao polo posterior e diminui gradualmente até quase branco na periferia. Em lactentes mais pigmentados, há mais pigmento no fundo de olho, e observa-se um brilho azul-acinzentado em toda a periferia. Em lactentes brancos, uma periferia branca é normal e não deve ser confundida com retinoblastoma. Durante os vários meses seguintes, o pigmento continua a depositar-se na retina e, em geral, a cor adulta é evidente por volta dos 2 anos de idade.

ANORMALIDADES OCULARES CONGÊNITAS

Os defeitos congênitos das estruturas oculares enquadram-se em duas categorias principais: (1) anomalias do desenvolvimento, das quais os defeitos genéticos são uma causa importante; e (2) reações teciduais a lesões intrauterinas (infecções, fármacos etc.).

Anormalidades congênitas do globo

A falha de formação da vesícula óptica resulta em **anoftalmia**. A falha da invaginação causa **olho cístico congênito**. A ausência de fechamento da vesícula/fissura óptica produz **colobomas de íris, retina e/ou coroide**. A **criptoftalmia** ocorre quando as pálpebras não se separam.

Olhos anormalmente pequenos dividem-se em **nanoftalmos**, nos quais a função é normal, e **microftalmos**, nos quais a função é anormal e pode haver outras anormalidades oculares associadas, como catarata, coloboma ou cisto congênito.

Anormalidades palpebrais

A ptose congênita costuma ser causada por distrofia do músculo levantador da pálpebra superior. Outras causas são síndrome de Horner congênita e paralisia congênita do terceiro nervo.

O coloboma palpebral é uma fenda da pálpebra superior ou inferior devida a fusão incompleta dos processos maxilares fetais. Defeitos grandes exigem reparo precoce para evitar úlcera de córnea secundária a exposição. Os colobomas palpebrais congênitos são comumente vistos em associação com distúrbios craniofaciais, como a síndrome de Goldenhar.

Anormalidades da córnea

A opacidade congênita da córnea pode ser parcial ou total, e as causas incluem glaucoma congênito, tocotraumatismos por fórceps, defeitos no desenvolvimento do endotélio corneano, anormalidades do desenvolvimento do segmento anterior com ausência de separação entre a córnea e o cristalino, inflamação intrauterina, ceratite intersticial e depósito de mucopolissacarídios na córnea, como na síndrome de Hurler. A causa mais frequente de opacidades de córneas em lactentes e crianças pequenas é o glaucoma congênito, no qual o olho frequentemente é maior que o normal (buftalmia). Os tocotraumatismos por fórceps podem causar opacidades extensas na córnea com edema em decorrência de ruptura da membrana de Descemet. Essas lesões costumam resolver-se espontaneamente, porém muitas vezes induzem ambliopia anisometrópica. Megalocórnea é uma córnea aumentada com transparência e função normais, em geral transmitida como um caráter recessivo ligado ao X. Deve ser diferenciada do glaucoma congênito. Em geral, não há defeitos associados.

Defeitos da íris e da pupila

Às vezes, encontram-se pupilas malposicionadas ou ectópicas (corectopia). O deslocamento habitual é para cima e lateral (temporal) em relação ao centro da córnea. Esse deslocamento às vezes está associado a cristalino ectópico, glaucoma congênito ou microcórnea. Múltiplas pupilas são denominadas **policoria**. **Coloboma de íris** indica fechamento incompleto da fenda ocular fetal e geralmente ocorre inferior e nasalmente. Um coloboma de íris pode estar associado a coloboma de cristalino coroide e nervo óptico, e o envolvimento dessas estruturas pode causar perda visual profunda. **Aniridia** (ausência de íris) é uma anormalidade rara, frequentemente associada a glaucoma secundário, e em geral apresenta um padrão de herança autossômico dominante. Há uma associação significativa entre aniridia esporádica e tumor de Wilms. Exames abdominais periódicos devem ser realizados com ultrassonografia renal para se detectar o tumor de Wilms em estágio precoce tratável. Todas as crianças com aniridia devem ser submetidas a testes genéticos, pois a identificação de deleções determinará se elas estão sob risco baixo ou alto de desenvolver tumor de Wilms.

A cor da íris é determinada principalmente por hereditariedade. As anormalidades da cor incluem o **albinismo**, devido à ausência de pigmentação normal das estruturas oculares e frequentemente associado a baixa acuidade visual e nistagmo; e **heterocromia**, que é uma diferença da cor dos dois olhos e pode advir de um defeito primário do desenvolvimento sem perda funcional, de síndrome de Horner congênita ou de um processo inflamatório.

Anormalidades do cristalino

A anormalidade do cristalino mais comumente encontrada é a catarata, mas pode haver falhas do desenvolvimento, formando colobomas, ou subluxação, conforme se observa na síndrome de Marfan.

Toda opacidade do cristalino presente ao nascimento é uma catarata congênita, independentemente de interferir ou não na acuidade visual. A catarata congênita está frequentemente associada a outros distúrbios. Rubéola materna durante o primeiro trimestre de gravidez é uma causa comum de catarata congênita nos países subdesenvolvidos, porém menos comum nas nações desenvolvidas. Outros tipos de catarata congênita têm origem hereditária, sendo que a transmissão autossômica dominante é a causa mais comum de cataratas hereditárias nos países desenvolvidos.

As opacidades lenticulares congênitas podem ocorrer a qualquer momento durante a formação do cristalino, e o estágio no qual a opacidade começou a se desenvolver muitas vezes é mensurável pela profundidade da opacidade. O núcleo fetal mais interno do cristalino forma-se no início da vida embrionária e é circundado pelo núcleo embrionário. Durante a idade adulta, o crescimento adicional do cristalino é periférico e subcapsular.

Se a opacidade for pequena o bastante para não ocluir a pupila, uma acuidade visual adequada é adquirida por meio de focalização ao redor da opacidade. Contudo, se a abertura pupilar estiver totalmente ocluída, a visão normal não se desenvolve, e a privação visual pode levar a nistagmo e ambliopia profunda irreversível. Bons resultados visuais foram descritos para cataratas unilaterais e bilaterais tratadas por cirurgia precoce e correção imediata da afacia e tratamento da ambliopia. A correção da afacia geralmente baseia-se no uso prolongado de lentes de contato, cujo grau é modificado frequentemente para se manter a correção ideal à medida que o globo ocular cresce e o grau da refração se altera.

Um problema comum do acompanhamento da catarata congênita é a ambliopia associada. A possibilidade de tratá-la adequadamente é o principal determinante na decisão sobre a conveniência de realizar cirurgia precoce

para catarata congênita monocular. No caso da catarata congênita bilateral, o intervalo de tempo entre as cirurgias nos dois olhos deve ser o mais curto possível, a fim de prevenir ambliopia no segundo olho. Se a cirurgia precoce estiver indicada para catarata congênita, é melhor realizá-la nos primeiros 2 meses de vida, e o encaminhamento precoce a um oftalmologista é essencial. O Cap. 8 descreve a cirurgia para catarata congênita.

Anomalias do desenvolvimento do segmento anterior

Uma falha da migração ou do desenvolvimento subsequente das células da crista neural produz anormalidades que envolvem o ângulo da câmara anterior, a íris, a córnea e o cristalino. Mutações do gene PAX6 causam muitas das anomalias do desenvolvimento ocular, como as síndromes de Axenfeld e de Rieger e a anomalia de Peter. O glaucoma é um importante problema clínico associado que frequentemente requer intervenção cirúrgica, pois o controle adequado da pressão intraocular é essencial antes de se considerarem procedimentos cirúrgicos da córnea, como transplante de córnea.

Glaucoma congênito

O glaucoma congênito (ver o Cap. 11) pode ocorrer de maneira isolada ou em associação com muitas outras lesões congênitas. O reconhecimento precoce é essencial para se prevenir a cegueira permanente. O envolvimento é bilateral em muitos casos. O sintoma mais acentuado é a fotofobia extrema. Os sinais precoces incluem turvação ou opacidade da córnea, aumento do diâmetro da córnea e aumento da pressão intraocular. Como as camadas externas do globo ocular são menos rígidas na criança, a hipertensão ocular expande os tecidos da córnea e da esclera, gerando um olho maior que o normal (buftalmia). Os principais diagnósticos diferenciais são tocotraumatismo por fórceps, anomalias do desenvolvimento da córnea ou do segmento anterior e mucopolissacaridoses, como a síndrome de Hurler. Todos esses distúrbios causam opacidade da córnea, mas nenhum produz aumento do globo. Uma visão funcional pode ser preservada através de diagnóstico precoce e tratamento clínico e cirúrgico por oftalmologista.

Anormalidades do vítreo

Remanescentes da artéria hialóidea podem ser observados na superfície posterior do cristalino (ponto de Mittendorf) ou no nervo óptico (papila de Bergmeister). A persistência do vítreo primário hiperplásico é uma importante causa de leucocoria que deve ser diferenciada do retinoblastoma, da catarata congênita e da retinopatia da prematuridade.

Coroide e retina

Defeitos grosseiros da coroide e da retina são visíveis através do oftalmoscópio. As estruturas coroides podem apresentar colobomas congênitos, em geral na região nasal inferior, que também pode incluir a íris e todo o nervo óptico ou parte deste. Os colobomas da coroide estão frequentemente associados a síndromes como a associação CHARGE, síndrome de Aicardi e síndrome de Goldenhar. Cicatrizes coriorretinianas no polo posterior são uma alteração pigmentar muitas vezes causada por toxoplasmose ou outras infecções intrauterinas de transmissão vertical.

Nervo óptico

As anomalias congênitas do nervo óptico são relativamente comuns. Costumam ser benignas, como pequenas anormalidades dos vasos retinianos na cabeça do nervo e inclinação dos discos devida a uma entrada oblíqua do nervo no globo ocular, mas podem estar associadas a perda visual grave no caso de hipoplasia do nervo óptico ou do raro coloboma central do disco (síndrome de *morning glory*).

A hipoplasia do nervo óptico é uma anormalidade congênita não-progressiva de um ou de ambos os nervos ópticos, na qual o número de axônios no nervo envolvido está reduzido. Antigamente considerada rara, hoje sabe-se que é uma causa importante de perda visual em crianças. O grau de deficiência visual varia desde acuidade normal com uma grande variedade de defeitos de campo visual até ausência de percepção de luz. O diagnóstico clínico é prejudicado pelas dificuldades em examinar crianças pequenas e pela sutileza dos sinais clínicos. Nos casos mais graves, o disco óptico é evidentemente pequeno e o halo circumpapilar do canal escleral de tamanho normal produz o típico "sinal do duplo anel". Em outros casos, a hipoplasia pode ser apenas segmentar e bem mais difícil de detectar.

A hipoplasia do nervo óptico está frequentemente associada a deformidades na linha média, como ausência do septo pelúcido, agenesia do corpo caloso, displasia do terceiro ventrículo, disfunção hipotalâmica e hipofisária e anormalidades faciais da linha média. Icterícia e hipoglicemia no período neonatal e retardo do crescimento, hipotireoidismo e diabetes insípido durante a infância são efeitos clínicos importantes causados por distúrbios endócrinos. Também ocorrem anormalidades intracranianas mais graves, como anencefalia e porencefalia. Exames endócrinos e neurorradiológicos devem ser realizados em todos os pacientes com hipoplasia do nervo óptico.

O desempenho visual em crianças com hipoplasia do nervo óptico pode, às vezes, ser melhorado por oclusão. Por outro lado, a hipoplasia do nervo óptico é uma causa importante de baixa acuidade visual que não melhora com o tratamento oclusivo em crianças com ou sem estrabismo. Em muitos pacientes com hipoplasia do nervo óptico a doença não é diagnosticada até a idade adulta devido à sutileza da anormalidade do nervo óptico.

Dermoides extraoculares

Restos embrionários de tecidos ectodérmicos superficiais podem levar à formação de dermoides, que frequentemente se localizam nas estruturas extraoculares. Tais dermoides surgem mais comumente na área superolateral, a partir da sutura frontozigomática.

Obstrução congênita do duto nasolacrimal

A canalização do duto nasolacrimal distal ocorre normalmente antes do nascimento ou durante o primeiro mês de vida. Até 30% dos recém-nascidos apresentam epífora durante esse período. Cerca de 6% têm sintomas mais prolongados, a maioria dos quais também se resolverá com o auxílio de massagem do saco lacrimal e tratamento dos episódios de conjuntivite com antibióticos tópicos. A intubação nasolacrimal geralmente é curativa nos demais, e é melhor indicá-la por volta de 1 ano de idade. Caso haja dacriocistite aguda, com frequência indica-se sondagem precoce. A possibilidade de anomalias nasolacrimais congênitas mais extensas deve ser cogitada nos pacientes com anomalias craniofaciais. A epífora também pode ser causada por doença inflamatória do segmento anterior, anormalidades palpebrais e glaucoma congênito.

Anormalidades orbitárias

A **craniossinostose (doença de Crouzon)** é uma deformidade hereditária rara de herança autossômica dominante, caracterizada por exoftalmia, hipoplasia da maxila, aumento dos ossos nasais, aumento anormal do espaço entre os olhos (hipertelorismo ocular), atrofia óptica e anormalidades ósseas da região do seio perilongitudinal. As fissuras palpebrais são inclinadas para baixo (ao contrário da inclinação ascendente da síndrome de Down). Estrabismo também está presente. O estrabismo é secundário a anomalias estruturais dos músculos e a anomalias do ângulo orbitário.

Diversas anormalidades congênitas do desenvolvimento craniano — causadas por fechamento prematuro das suturas cranianas — estão associadas a deformidades das órbitas e complicações oculares que se assemelham àquelas associadas à doença de Crouzon. São exemplos a oxicefalia e a acrobraquicefalia.

INVESTIGAÇÃO DO RECÉM-NASCIDO CEGO COM EXAMES OCULAR E NEUROLÓGICO NORMAIS

Uma parte importante da oftalmologia pediátrica envolve a investigação de recém-nascidos com baixo desempenho visual, mas cujo exame clínico não revela causa ocular ou neurológica. Isso pressupõe que defeitos como hipoplasia do nervo óptico, albinismo e erros de refração altos foram descartados. Os distúrbios importantes que devem ser considerados são amaurose congênita de Leber, cegueira cortical, distrofia de cones, apraxia motora ocular e retardo da maturação visual.

A amaurose congênita de Leber — diferente da neuropatia óptica hereditária de Leber — e a distrofia de cones são distrofias retinianas congênitas que causam défice visual em recém-nascidos que se apresentam com nistagmo de grande amplitude e fixação visual precária. O diagnóstico é confirmado por eletrorretinografia. Utilizam-se os potenciais visuais evocados e os exames de neuroimagem para diagnosticar a deficiência visual cerebral, uma causa comum de baixa acuidade visual em prematuros e naqueles que sofreram encefalopatia hipóxico-isquêmica no parto. Na apraxia motora ocular, um defeito no início dos sácades horizontais dá a impressão de irresponsividade visual, embora as vias visuais sejam normais. As crianças acometidas desenvolvem movimentos compensatórios da cabeça típicos para superar o distúrbio dos movimentos oculares. A maturação visual tardia é um distúrbio raro no qual a visão não se desenvolve antes dos 2 meses de vida. Em alguns casos, pode haver anormalidades oculares e neurológicas associadas que limitam o desempenho visual final, porém uma visão normal é alcançada pelos pacientes que apresentam o distúrbio isolado.

PROBLEMAS APÓS O NASCIMENTO

Os distúrbios oculares mais comum em crianças são infecções externas da conjuntiva e das pálpebras (conjuntivite bacteriana, hordéolo, blefarite), ambliopia, estrabismo, corpos estranhos oculares, reações alérgicas da conjuntiva e das pálpebras e erros de refração. Como é mais difícil obter uma história precisa dos fatores causais e das queixas subjetivas em crianças, é comum menosprezar distúrbios oculares significativos (especialmente em crianças muito pequenas). Exceto pela frequência de ocorrência dos distúrbios oculares, as causas, as manifestações e o tratamento dos mesmos são relativamente iguais para crianças e adultos. Certos problemas especiais encontrados com maior frequência em recém-nascidos e crianças serão discutidos adiante.

Oftalmia neonatal (conjuntivite do recém-nascido)

A conjuntivite do recém-nascido pode ser de origem química, bacteriana, clamidial ou viral. A diferenciação, às vezes, é possível com base no momento da apresentação, mas esfregaços e culturas apropriados são fundamentais. O diagnóstico e tratamento pré-natais das infecções genitais maternas previnem muitos casos de conjuntivite neonatal. A presença de herpes genital materno ativo no momento do parto é uma indicação para cesariana eletiva.

A. Conjuntivite Causada por Infecção por Clamídia

Atualmente, a clamídia é a causa infecciosa identificável mais comum de conjuntivite neonatal nos EUA. A blenorreia de inclusão causada pela nfecção por clamídia tem seu início entre o quinto e o décimo quarto dias de vida; a presença de corpúsculos de inclusão típicos nas células epiteliais de um esfregaço conjuntival confirma o diagnóstico. A imunofluorescência direta de raspados conjuntivais é um exame diagnóstico altamente sensível e específico, e a reação em cadeia de polimerase (PCR) está atualmente disponível. O tratamento sistêmico com eritromicina é mais eficaz do que a terapia tópica e auxilia na erradicação do estado de portador nasofaríngeo concomitante, o qual predispõe ao desenvolvimento de pneumonia.

B. Conjuntivite Causada por Traumatismo Químico

A conjuntivite química causada por colírio de nitrato de prata instilado no saco conjuntival ao nascimento evidencia-se durante o primeiro ou segundo dia de vida. A conjuntivite por nitrato de prata geralmente é autolimitada. A solução de nitrato de prata (a 1%) deve ser armazenada em recipientes fechados descartáveis de uso único. Em virtude da possibilidade de conjuntivite química, algumas autoridades preconizam o uso de eritromicina ou tetraciclina tópica como profilaxia. A instilação de nitrato de prata ou de um antibiótico ainda é exigida por lei na maioria dos estados norte-americanos.

C. Conjuntivite Causada por Infecção Bacteriana

A conjuntivite bacteriana, geralmente causada por *Staphylococcus aureus,* espécies de *Haemophilus, Streptococcus pneumoniae, Streptococcus faecalis, Neisseria gonorrhoeae* ou espécies de *Pseudomonas* — sendo os dois últimos agentes os mais agressivos em virtude do risco de lesão da córnea —, apresenta-se entre o segundo e o quinto dias após o nascimento. A identificação provisória do micro-organismo causal pode ser realizada por meio de esfregaços conjuntivais. A conjuntivite gonocócica requer tratamento parenteral com penicilina G procaína administrada por via intravenosa para as cepas sensíveis a penicilina e ceftriaxona por via intravenosa associada a eritromicina tópica para as cepas produtoras de penicilinase. Em todos os casos secundários a infecção por clamídia ou gonococo, os pais também devem receber tratamento sistêmico. Outros tipos de conjuntivite bacteriana requerem instilação tópica de agentes antibacterianos, como sulfacetamida sódica, bacitracina ou tetraciclina, assim que os resultados dos esfregaços estiverem disponíveis. Todos os recém-nascidos devem ser avaliados e tratados para todas as outras doenças sexualmente transmissíveis e as mães e todos os parceiros sexuais devem receber notificação e tratamento.

D. Conjuntivite Causada por Infecção Viral

O herpesvírus simples produz células gigantes típicas e inclusões virais ao exame citológico. A ceratoconjuntivite herpética geralmente melhora espontaneamente, mas pode precisar de terapia antiviral, sobretudo quando associada a infecção disseminada que ocorre principalmente em indivíduos atópicos.

Uveíte na infância

A doença ocular inflamatória é relativamente comum em crianças, mas existe uma série de síndromes importantes. Os distúrbios que são encontrados na mesma forma que em adultos são a uveíte anterior não-granulomatosa aguda associada a espondiloartrite pelo HLA-B27, uveíte intermediária, ciclite heterocrômica de Fuchs e uveíte anterior idiopática. Essas afecções são tratadas da mesma maneira que em adultos, mas com cautela no uso de esteroides sistêmicos em razão de seu efeito sobre o crescimento. A uveíte associada a artrite reumatoide juvenil geralmente é assintomática nos estágios iniciais e muitas vezes permanece indetectada até que já tenha ocorrido perda visual grave secundária a glaucoma, catarata ou ceratopatia em faixa. A triagem oftalmológica regular de crianças com artrite reumatoide juvenil é imprescindível. As meninas com artrite reumatoide juvenil pauciarticular, especialmente se apresentarem anticorpos antinucleares circulantes, correm risco particularmente alto de uveíte. O uso prolongado de esteroides tópicos e midriáticos é eficaz para controlar a uveíte associada a artrite reumatoide juvenil. (O Cap. 7 traz discussão adicional sobre uveíte em crianças.)

Retinopatia da prematuridade

Estima-se que a retinopatia da prematuridade, previamente denominada fibroplasia retrolental, produz 550 novos casos de cegueira infantil por ano nos EUA. O aperfeiçoamento da assistência neonatal reduz a porcentagem de neonatos acometidos, mas também aumentou o número total de recém-nascidos sob risco. Atualmente, recomenda-se ablação a *laser* da retina imatura através de um oftalmoscópio indireto ou *laser* de argônio, para bebês com doença ativa grave.

A vascularização da retina inicia-se a partir do nervo óptico em direção centrífuga desde o quarto mês de gestação. Os vasos retinianos normalmente atingem a *ora serrata* nasal aos 8 meses e a *ora serrata* temporal aos 9 meses. A retinopatia da prematuridade ocorre se esse processo for perturbado. Geralmente é bilateral, mas com frequência assimétrica. A fase ativa envolve alterações na junção da retina vascularizada e avascular, no início como uma linha de demarcação evidente (estágio 1), seguida da formação de uma crista distinta (estágio 2) e, depois, proliferação fibrovascular extrarretiniana (estágio

3). Até mesmo entre os pacientes com doença no estágio 3 há alta incidência de regressão espontânea. A localização das alterações em relação à distância do disco óptico, a extensão da doença em termos de horas de relógio e à presença de dilatação venosa e tortuosidade arterial no segmento posterior (doença "plus") também devem ser consideradas. A fase cicatricial (estágios 4 e 5) é definida por descolamento de retina cada vez mais grave, que resulta em deficiência visual profunda, mesmo após reparo cirúrgico vitreorretiniano.

Os principais fatores de risco para a retinopatia da prematuridade são idade gestacional e peso ao nascer decrescentes. Embora o reconhecimento do papel causal do oxigênio suplementar e sua restrição pareçam ter reduzido a incidência de retinopatia da prematuridade, outros fatores contribuem para o início e a intensidade da doença. Os fatores de risco associados incluem acidose, apneia, persistência do canal arterial, septicemia, transfusões sanguíneas e hemorragia intraventricular.

Recomenda-se que todos os recém-nascidos com peso ao nascer igual ou inferior a 1.500 g e aqueles que recebem oxigenoterapia suplementar prolongada sejam submetidos a triagem repetida para retinopatia da prematuridade. Até 60% desses neonatos apresentarão a doença, ainda que apenas seus estágios incipientes. A triagem deve começar 2 a 4 semanas após o nascimento e continuar até que a retina esteja totalmente vascularizada, até que as alterações da retinopatia da prematuridade tenham sofrido resolução espontânea, ou até que o tratamento apropriado tenha sido instituído. Obtém-se dilatação pupilar com ciclopentolato a 0,2% e fenilefrina a 1%. O momento de instituição da terapia de ablação a *laser* foi modificado na última década, sendo que as recomendações mais recentes surgiram do estudo Early Treatment of Retinopathy of Prematurity, que preconiza tratamento para recém-nascidos com doença no estágio 2 e tortuosidade e ingurgitamento vasculares (doença "plus"). O tratamento deve ser realizado com o auxílio de um neonatologista experiente e sob monitoração cuidadosa em virtude dos riscos de complicações sistêmicas graves, como parada respiratória e cardiorrespiratória.

A vitrectomia e a lensectomia podem ser benéficas na doença cicatricial, mas devem ser reservadas para neonatos que apresentem doença grave nos dois olhos.

Ver também o Cap. 10 e a discussão sobre toxicidade do oxigênio no Cap. 15.

Leucocoria (pupila branca)

Os pais ocasionalmente observarão uma mancha branca na pupila do bebê (leucocoria). Embora deva-se descartar a presença de retinoblastoma, a opacidade decorre mais frequentemente de catarata, retinopatia da prematuridade ou persistência do vítreo primário hiperplásico. Toda criança que apresentar leucocoria deve ser atendida urgentemente, a fim de se garantir que os distúrbios que põem em risco a vida e a visão sejam diagnosticados e tratados prontamente.

Retinoblastoma

Esse tumor maligno raro da infância é fatal se não for tratado. Em 90% dos casos, o diagnóstico é feito antes do fim do terceiro ano de idade. Em cerca de 30% dos casos, o retinoblastoma é bilateral. Acredita-se que o desenvolvimento do tumor seja causado pela perda — nos dois membros do par de cromossomos — do alelo dominante normalmente protetor em um único *locus* da banda cromossômica 13q14 (ver o Cap. 18). Esse gene é normalmente responsável pela produção de uma fosfoproteína nuclear com capacidade de ligação ao DNA. A perda do alelo é causada por mutações, tanto isoladas nas células retinianas somáticas (retinoblastoma não-hereditário), quanto nas células da linhagem germinativa (retinoblastoma hereditário). No retinoblastoma hereditário, a predisposição genética é herdada de modo autossômico dominante; os filhos dos sobreviventes têm quase 50% de chance de ter a doença; e o tumor é mais provavelmente bilateral e multifocal. Os pais não acometidos que geraram uma criança com retinoblastoma correm risco de 4 a 7% de ter outro filho com a doença. O sequenciamento recente do *locus* gênico do retinoblastoma atualmente permite um aconselhamento genético mais específico e a identificação dos indivíduos portadores da mutação. Nos casos esporádicos, em geral o tumor não é descoberto até que esteja avançado o bastante para produzir pupila opaca. Os recém-nascidos e as crianças que apresentam estrabismo devem ser examinados cuidadosamente, para se descartar a presença de retinoblastoma, pois um olho desviado pode ser o primeiro sinal do tumor. Nas crianças de famílias acometidas por retinoblastoma familiar, a triagem regular é importante na detecção precoce de tumores.

A enucleação é o tratamento de escolha em quase todos os casos unilaterais extensos de retinoblastoma. Nos casos bilaterais, cada vez mais se tem adotado uma conduta conservadora com quimiorredução e terapia focal a *laser*, radioterapia com placas episclerais ou feixe externo, ou técnicas de fotocoagulação, para se preservar o olho menos gravemente acometido. Iniciou-se um estudo colaborativo para investigar a eficácia da quimioterapia no tratamento de retinoblastoma avançado.

Estrabismo

O estrabismo está presente em cerca de 2% das crianças. Seu reconhecimento precoce frequentemente é responsabilidade do pediatra ou do médico de família. Em alguns casos, o estrabismo infantil tem importância neurológica. Deve-se combater a ideia de que o estrabismo melhora com o crescimento. Toda criança com estrabismo após 3 meses de vida deve ser encaminhada tão logo seja possível

para avaliação oftalmológica. Negligência no tratamento do estrabismo pode resultar em efeitos estéticos indesejáveis, trauma psíquico e ambliopia (ver adiante) no olho estrábico. O estrabismo é abordado no Cap. 12.

Ambliopia

Ambliopia é a redução da acuidade visual de um olho (incorrigível por lentes) na ausência de doença ocular orgânica. Uma doença ocular orgânica pode estar presente, mas de forma insuficiente para justificar a acuidade visual.

O desenvolvimento anatômico normal da retina e do córtex visual é determinado pela experiência visual pós-natal. A privação visual de qualquer causa, congênita ou adquirida, durante o período crítico de desenvolvimento (que provavelmente dura até os 8 anos em seres humanos) impede o estabelecimento da visão normal no olho acometido. A reversão desse efeito torna-se cada vez mais difícil com o aumento da idade da criança. Suspeita precoce e encaminhamento imediato para tratamento do distúrbio subjacente são essenciais na prevenção de ambliopia.

As causas mais comuns de ambliopia são estrabismo, no qual a imagem do olho desviado é suprimida para evitar diplopia, e anisometropia, na qual a incapacidade de focalizar com os dois olhos simultaneamente leva à supressão da imagem de um olho. Altos graus de hipermetropia ou astigmatismo, nos quais os dois olhos podem tornar-se amblíopes em virtude da incapacidade de formar uma imagem nítida, são causas menos comuns de ambliopia. Todos esses distúrbios são tratáveis se forem detectados no início da vida e se o paciente aderir às recomendações terapêuticas. O tratamento da ambliopia envolve correção apropriada do erro de refração e depois, se necessário, terapia de oclusão (tampão) do olho sadio durante várias horas por dia, ou uso de penalização (turvação farmacológica do olho sadio) diariamente por várias semanas. Independentemente do tratamento instituído, a acuidade visual dos dois olhos deve ser monitorada.

Como a função visual ruim pode passar despercebida em uma criança pequena, a triagem de rotina deve ser realizada antes dos 4 anos de idade para se detectar diminuição da acuidade visual ou presença de fatores ambliogênicos (estrabismo, anisometropia).

Maus-tratos infantis (síndrome do bebê sacudido)

Maus-tratos infantis são uma causa crescente de traumatismo na infância. O estabelecimento do diagnóstico é essencial para que as crianças acometidas recebam a proteção adequada, porém um diagnóstico errôneo também deve ser evitado, a fim de que as famílias não sejam injustiçadas.

Na síndrome do bebê sacudido, os sinais externos de traumatismo cranioencefálico estão ausentes, mas hemorragias intrarretinianas, pré-retinianas e vítreas são comuns. Estas são frequentemente acompanhadas de hemorragia intracraniana e podem indicar a presença de lesão cerebral, mesmo se a tomografia computadorizada for normal. Hemorragias retinianas em crianças abaixo de 3 anos de idade sem evidências externas de traumatismo craniano são fortemente sugestivas de maus-tratos infantis, desde que outras causas, como discrasias sanguíneas, tenham sido descartadas.

O traumatismo contuso da cabeça e dos olhos é uma forma mais reconhecida de maus-tratos infantis. As manifestações oculares incluem hemorragia subconjuntival, hifema, catarata, subluxação do cristalino, glaucoma; hemorragias retinianas, vítreas, intraesclerais e no nervo óptico; e papiledema.

As vítimas de maus-tratos infantis podem apresentar-se inicialmente ao oftalmologista, e deve-se ter o diagnóstico em mente. Os oftalmologistas também podem fornecer evidências de lesões na cabeça e nos olhos em crianças que se apresentam com lesões inexplicadas em outras partes do corpo. O oftalmologista deve trabalhar em estreita colaboração com o pediatra para garantir que todas as outras causas de hemorragia sejam avaliadas e para documentar as outras lesões da criança.

Défices de aprendizado e dislexia

Avaliações oftalmológicas com frequência são solicitadas para crianças com suspeita de défice de aprendizado a fim de se descartar a presença de distúrbios oculares. A dislexia é o tipo mais comum de deficiência de aprendizado e caracteriza-se por incapacidade de desenvolver boas habilidades de leitura e escrita. As crianças acometidas geralmente têm inteligência normal e não apresentam anormalidades físicas ou visuais associadas. Os pais e educadores às vezes atribuem as deficiências de aprendizado a anormalidades da percepção visual, porém a maioria dessas crianças não tem deficiência visual ou ocular. Acredita-se que a dislexia seja causada por um defeito específico no processamento de informações no sistema nervoso central. O diagnóstico de défice de aprendizado é prontamente estabelecido por especialistas em educação, e o tratamento frequentemente melhora o problema. Quando solicitado a avaliar uma criança com distúrbio de aprendizado, o oftalmologista deve realizar um exame completo e tratar quaisquer distúrbios da refração, estrabismo ou ambliopia identificados. É importante comunicar aos pais que as anormalidades oculares ou visuais geralmente não produzem deficiências de aprendizado, e programas de educação especial podem ser necessários para tratar essas crianças. Os programas de "treinamento visual", "terapia visual" e "treinamento da percepção" não foram avaliados de maneira prospectiva,

randomizada ou controlada cientificamente, portanto sua eficácia não está comprovada. Os oftalmologistas devem instituir tratamento adequado para os problemas oculares e encaminhar os pacientes a programas educacionais apropriados para o diagnóstico e tratamento das deficiências de aprendizado.

BIBLIOGRAFIA

Adams D *et al*: Update from the ophthalmology child abuse working party: Royal College of Ophthalmologists. Eye 2004;18:795. [PMID: 15218524] (Review of medical and medicolegal issues surrounding retinal hemorrhages and child abuse)

Dharmarajai S, Azar N: Controversies of implanting intraocular lenses in infancy. Int Ophthalmol Clin 2005;45:61. [PMID: 16199967] (Treatment of aphakia following pediatric cataract surgery)

Donnelly UM, Stewart NM, Hollinger M: Prevalence and outcomes of childhood visual disorders. Ophthalmic Epidemiol 2005;12:243. [PMID: 16033745] (Causes of childhood visual impairment)

Gregory-Evans CY *et al*: Ocular coloboma: A reassessment in the age of molecular neuroscience. J Med Genet 2004;41:881. [PMID: 15591273] (Review of genetic deletions and alterations responsible for ocular malformation)

Helveston EM: Visual training: Current status in ophthalmology. Am J Ophthalmol 2005;140:903. [PMID: 16310470] (Evaluation of evidence of efficacy of vision therapy)

Kerr NC, Arnold RW: Vision screening for children: Current trends, technology, and legislative issues. Curr Opin Ophthalmol 2004;15:454. [PMID: 15625910] (Describes who should be screened and how screening can be performed)

Koenekoop RK: An overview of Leber congenital amaurosis: A model to understand human retinal development. Surv Oph thalmol 2004;49:379. [PMID: 15231395] (Review of Leber congenital amaurosis and postnatal retinal development)

Lim M *et al*: Development of visual acuity in children with cerebral visual impairment. Arch Ophthalmol 2005;123:1215. [PMID: 16157801] (Description of how vision is assessed in multihandicapped children and how visual improvement can continue a slow but steady pace)

Mackey DA: 2005 Gregg Lecture: Congenital cataract. From rubella to genetics. Clin Experiment Ophthalmol 2006;34:199. [PMID: 16671898] (Changes in etiology of congenital cataracts through the decades)

Repka MX *et al*: Two year follow-up of a 6-month randomized trial of atropine vs patching for treatment of moderate amblyopia on children. Arch Ophthalmol 2005;123:149. [PMID: 15710809] (Penalization therapy may be equivalent to patching occlusion therapy in amblyopia treatment)

Rezende RA *et al*: Congenital corneal opacities in a cornea referral practice. Cornea 2004;23:565. [PMID: 15256994] (Review of the different causes and treatment for congenital corneal anomalies)

Robbins SL *et al*: Vision testing in the pediatric population. Ophthalmol Clin North Am 2003;16:253. [PMID: 12809162] (Review of assessment and quantification of vision in children)

Rosenberg KD, Feuer WJ, Davis JL: Ocular complications of pediatric uveitis. Ophthalmology 2004;111:2299. [PMID: 15582090] (Review of etiology, outcomes and screening recommendations for children at risk for pediatric uveitis)

Scheiman MM *et al*: Randomized trial of treatment of amblyopia in children aged 7 to 17 years. Arch Ophthalmol 2005;123:437. [PMID: 15824215] (Successful treatment of amblyopia in older children)

Section on Ophthalmology, American Academy of Pediatrics *et al*: Screening examination of premature infants for retinopathy of prematurity. Pediatrics 2006;117:572. [PMID: 16452383] (Guidelines and rationale for screening infants at risk for ROP)

Shields CL, Shields JA: Basic understanding of current classification and management of retinoblastoma. Curr Opin Ophthalmol 2006;17:228. [PMID: 16794434] (Review of retinoblastoma diagnosis and treatment)

Simon JW, Kaw P: Commonly missed diagnoses in the childhood eye examination. Am Fam Physician 2001;64:623. [PMID: 11529261] (Review of common pediatric eye problems including leukocoria)

Taylor D: Optic nerve axons: Life and death before birth. Eye 2005;19:499. [PMID: 15803170] (Discussion of optic nerve development and optic nerve hypoplasia)

Woods CR: Gonococcal infections in neonates and young children. Semin Pediatr Infect Dis 2005;16:258. [PMID: 16210106] (Review of therapy of neonatal conjunctivitis)

Aspectos genéticos dos distúrbios oculares

18

James Augsburger, MD e Taylor Asbury, MD

A influência genética vem sendo descrita em um número cada vez maior de doenças, e um papel causal primário dos defeitos genéticos está sendo definido mais claramente em muitos casos. Assim, torna-se cada vez mais importante compreender os princípios da transmissão genética. Grande parte do trabalho básico em genética clínica tem sido feita na área da oftalmologia. O olho parece ser extraordinariamente propenso a doenças determinadas geneticamente e, em geral, pode-se chegar a um diagnóstico preciso da doença ocular com base em um exame clínico cuidadoso.

Os médicos podem estimar o risco de ocorrência de muitas doenças determinadas geneticamente (em geral as mais raras, porém graves), mas a incidência familiar de muitas outras doenças determinadas geneticamente ainda não pode ser prevista com exatidão.

MECANISMOS DE HERANÇA

A identidade genética (**genótipo**) de um indivíduo é transportada no DNA encontrado no núcleo das células e mitocôndrias. O DNA do núcleo da célula somática humana normal é organizado em 23 pares de **cromossomos**. Vinte e dois desses pares são semelhantes (homólogos) e, portanto, denominados **autossômicos**. O vigésimo terceiro par é composto pelos **cromossomos sexuais** (X e Y). Na mulher, esse par é homólogo (XX), enquanto no homem é heterólogo (XY). Alguns agentes (tais como quinacrina, mostarda, tripsina, coloração de Giemsa) produzem bandeamento morfológico dos cromossomos humanos, o que possibilita a sua identificação e classificação em vários grupos. O DNA mitocondrial é uma molécula circular de dupla hélice. Cada mitocôndria contém várias dessas cópias.

O genótipo é composto de muitas pequenas unidades funcionais denominadas **genes**, que estão situadas em locais específicos (***loci***) ao longo do DNA. Portanto, os genes também estão dispostos em pares. As formas alternativas de um gene em um *locus* que controla uma determinada característica são conhecidas como **alelos**. É comum existirem duas formas alternativas, mas pode haver mais. Quando os alelos em um determinado *locus* são os mesmos, o indivíduo é chamado de homozigoto, e quando são diferentes, o indivíduo é denominado heterozigoto.

Os genes exercem seus efeitos através do controle da produção de proteínas dentro da célula.

Cada uma das fitas da estrutura de dupla hélice do DNA é composta de uma série de nucleotídios, sendo que os nucleotídios correspondentes em cada fita são complementares. As cópias complementares de fita única (RNA mensageiro [mRNA]) de uma das fitas de DNA, formadas pelo processo de transcrição, controlam o processo de produção proteica (translação) nos ribossomos do citoplasma. Existe uma correlação direta entre a sequência de nucleotídios no RNA — e, em consequência, de nucleotídios do DNA que foi transcrito — e a sequência de aminoácidos no derivado proteico. Cada gene codifica uma proteína específica, sendo que a estrutura exata varia de acordo com a expressão de cada alelo. Os mecanismos que regulam a expressão gênica são complexos. Grande parte do RNA que é produzido a partir da transcrição de um gene é retirada (*splicing*) antes da translação. As porções do gene que codifica o derivado proteico são os éxons. As porções que são removidas, os íntrons, desempenham um papel importante na regulação da expressão gênica.

A tecnologia do DNA recombinante que utiliza fragmentos de DNA humano isolados inseridos em células bacterianas possibilita a identificação de sequências de DNA e de derivados proteicos de genes específicos. Os estudos sobre ligação e sondas de DNA identificam a posição dos *loci* específicos do gene e dos portadores para determinados genes mutantes. O sequenciamento completo do DNA humano foi concluído em 2003 (Projeto Genoma Humano, http://www.ornl.gov/sci/techresources/Human_Genome/home.shtml).

Os **gametas** (espermatozoide e óvulo) são produzidos por um tipo especial de divisão celular chamado **meiose de divisão reducional**, na qual os 23 pares de cromossomos se dissociam, sendo que cada célula filha recebe um cromossomo de cada par. Este processo se dá como uma ocorrência aleatória. Também ocorre troca de material cromossômico (**translocação**) entre os membros de cada par. Na fertilização, cada cromossomo do espermatozoide une-se ao seu cromossomo correspondente do óvulo para produzir uma célula com 46 cromossomos de constituição genética única. O DNA mitocondrial é derivado inteiramente do óvulo. Todas as divisões celulares após a fertilização (**mitose**) envolvem duplicação e separação de todos os cromossomos

para produzir células com o número constante de 46 cromossomos e constituição genética idêntica.

A expressão do genótipo nas características físicas é conhecida como **fenótipo**. A herança de determinadas características do fenótipo humano, como, por exemplo, a cor dos olhos, pode ser explicada com base na interação entre os dois alelos em um único *locus* cromossômico. Cada alelo determina o desenvolvimento de uma forma de característica particular. No indivíduo homozigoto, essa forma é expressa de modo correspondente. No indivíduo heterozigoto, um alelo é chamado **dominante** porque determina o fenótipo, enquanto o outro é denominado **recessivo** (não expresso). Esta é a base da **herança mendeliana**, da qual advêm muitos dos termos utilizados para descrever os padrões de herança. Entretanto, a herança de muitas características fenotípicas não pode ser classificada facilmente dessa maneira. Isso levou a modificações dos conceitos mendelianos originais, como a expressão e a penetração variáveis dos genes. As recentes melhorias no entendimento da regulação e expressão gênicas, bem como o reconhecimento do papel dos fatores ambientais, demonstraram por que esse modelo não é adequado. No entanto, a estrutura da herança mendeliana ainda é de imenso valor na genética clínica como um meio de descrever modos de herança e estimar o risco de transmissão de algumas anormalidades determinadas geneticamente. Os principais padrões alternativos de herança são aqueles causados por anormalidades cromossômicas, herança materna decorrente de defeitos do DNA mitocondrial e aqueles descritos como multifatoriais, envolvendo inúmeros genes ou grandes influências ambientais.

HERANÇA MENDELIANA

A herança mendeliana pode ser dividida em três padrões principais: autossômica dominante, autossômica recessiva e recessiva ligada ao X.

Herança autossômica dominante

Um gene dominante anormal produz sua anormalidade específica, embora o seu gene pareado (alelo) seja normal. Homens e mulheres são acometidos da mesma maneira e — sendo heterozigotos — têm uma chance teórica de 50% de passar adiante o gene defeituoso (e, portanto, a anormalidade) para cada um de seus filhos, mesmo quando acasalados com indivíduos genotipicamente normais (Fig. 18.1).

Dado um determinado grupo de linhagens, a herança autossômica dominante é estabelecida se forem satisfeitas as seguintes condições: (1) homens e mulheres são igualmente acometidos; (2) a transmissão direta ocorreu ao longo de duas ou mais gerações; (3) cerca de 50% dos indivíduos nas linhagens são acometidos.

Diversas doenças raras mas graves com manifestações oculares são transmitidas da seguinte maneira: formas de glaucoma congênito e juvenil, síndrome de Marfan, cegueira noturna estacionária congênita (Fig. 18.2), osteogênese imperfeita, neurofibromatose tipos 1 e 2, doença de von Hippel-Lindau e esclerose tuberosa. O processo de seleção natural tende a manter baixa a incidência da maioria dessas doenças graves, pois muitas dessas pessoas não se reproduzem ou não podem se reproduzir. Em contrapartida, a atrofia óptica autossômica dominante, hoje conhecida como tendo um *locus* gênico no cromossomo 3, em geral é um distúrbio menos grave que acomete muitas famílias numerosas.

A doença dominante pode ser mais ou menos grave de uma geração para outra, dependendo da sua **expressão**; uma doença com "expressão variável" é aquela que pode ocorrer em uma forma leve ou grave. Um exemplo é a neurofibromatose tipo 1, na qual os indivíduos genotipicamente acometidos podem ter apenas manchas café com leite ou podem ter muitas manifestações graves. Não se pode prever se, ou quando, a doença se tornará mais grave (com tumores do sistema nervoso central ou gliomas do nervo óptico) em uma geração subsequente. Em outros distúrbios autossômicos dominantes, a gravidade da expressão aumenta a cada geração sucessiva. Esse fenômeno, conhecido como **antecipação**, já foi demonstrado em uma série de distúrbios neurológicos (p. ex., a doença de Huntington) como sendo causado por números crescentes de cópias com mutação do mesmo tripleto dos pares de base, a partir dos quais o DNA é produzido. A gravidade da expressão também pode depender do fato de a mutação ser herdada do pai ou da mãe. Se o padrão genético estiver presente, mas não houver evidência da doença, diz-se que a sua **penetrância** é reduzida. Pode ser muito difícil distinguir a herança dominante com penetrância reduzida da herança recessiva (ver adiante).

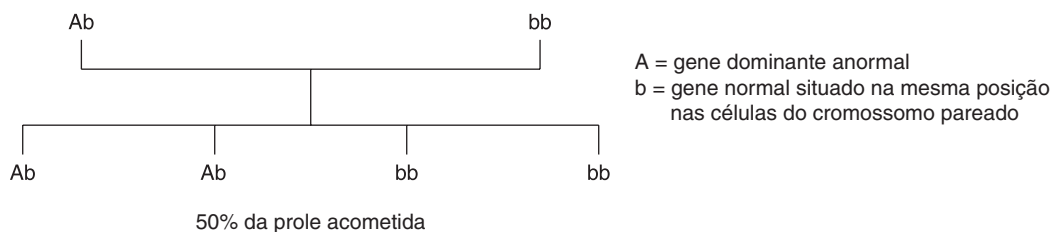



Fig. 18.1 Herança autossômica dominante.

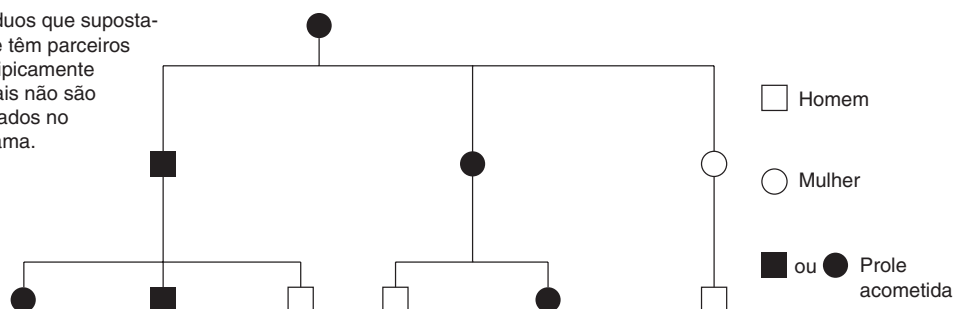



Fig. 18.2 Heredograma da cegueira noturna estacionária congênita (gene dominante anormal).

Em determinadas doenças, como a doença da hemoglobina S, existe um fenótipo intermediário claramente definido que corresponde ao indivíduo heterozigoto. Isto é conhecido como **herança codominante**.

Herança autossômica recessiva

Os genes recessivos anormais devem estar em pares (estado dúplex) para produzir a manifestação da anormalidade. Assim, cada progenitor tem que contribuir com um gene recessivo anormal. Cada progenitor é clinicamente não acometido (genotipicamente acometido mas fenotipicamente normal), uma vez que um gene dominante normal torna recessivo o gene anormal (Fig. 18.3).

É difícil estabelecer que uma determinada doença resulta de uma herança autossômica recessiva. Alguns dos critérios utilizados para se estabelecer a herança recessiva são os seguintes:

1. Ocorrência da mesma doença em ramos colaterais da família.
2. História de consanguinidade. Quanto maior a taxa de consanguinidade em uma genealogia, maior a probabilidade de a doença autossômica recessiva ser expressa. A consanguinidade cria maiores oportunidades para os genes ficarem em um estado dúplex, já que um indivíduo com dois progenitores consanguíneos pode receber o mesmo gene acometido de ambos, sendo que um ancestral comum transmitiu originalmente o gene acometido.
3. Ocorrência da doença em cerca de 25% dos irmãos. Isso só vale para grupos da genealogia. Há probabilidade de 25% de que os dois genes anormais sejam transmitidos para um indivíduo. Há uma chance de 50% de um gene normal modificar o gene acometido. Nesse caso, o indivíduo é um portador da doença (exatamente como os progenitores), mas não é acometido pela doença (ou seja, genotipicamente acometido mas fenotipicamente normal). Nos 25% dos irmãos restantes, dois genes normais ficam juntos e o gene anormal é completamente perdido (ou seja, o indivíduo é genotipicamente normal). Embora sejam necessários diversos heredogramas para se estabelecer definitivamente uma herança recessiva, até mesmo um heredograma é sugestivo, se mais de um irmão for acometido de maneira semelhante sem história prévia.

Muitos processos patológicos foram definitivamente considerados resultantes de herança autossômica recessiva e muitos outros são suspeitos de apresentar esse antecedente genético. Entre os casos definitivos estão a síndrome de Laurence-Moon-Biedl e erros inatos do metabolismo, como o albinismo oculocutâneo (Fig. 18.4), a deficiência de galactoquinase e a doença de Tay-Sachs.

Herança recessiva ligada ao X (ligada ao sexo)

Muitos dos genes do cromossomo X não têm um gene oposto do cromossomo Y. Anormalidades desses genes causam doença nos homens, enquanto nas mulheres um gene recessivo anormal do cromossomo sexual é mascarado pelo seu alelo normal. Portanto, quase todas as doenças ligadas ao X manifestam-se no sexo masculino, mas a doença é transmitida através do sexo feminino.

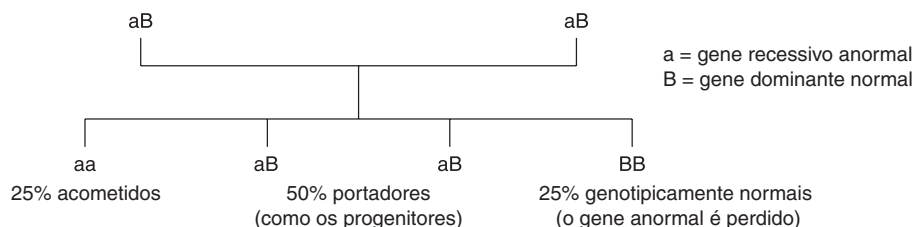



Fig. 18.3 Herança autossômica recessiva. Casamento de dois portadores.

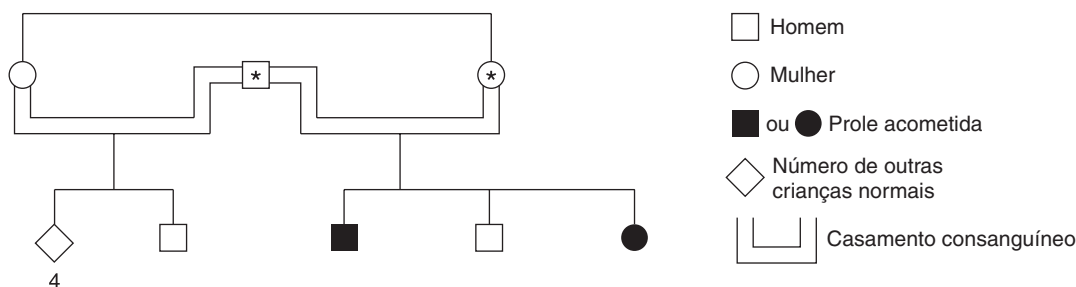



Fig. 18.4 Heredograma do albinismo oculocutâneo (gene autossômico recessivo). Nesse caso um homem casou-se sucessivamente com duas irmãs, suas primas em primeiro grau.

Um homem e seu avô materno são acometidos e a mulher interveniente é a portadora.

Os critérios de herança ligada ao X são: (1) só homens são acometidos; (2) a doença é transmitida através de portadores do sexo feminino para metade dos filhos do sexo masculino; e (3) não há transmissão de pai para filho do sexo masculino.

Entre as principais doenças oculares com um padrão genético ligado ao X estão o daltonismo (Fig. 18.5), o albinismo ocular e um tipo de retinose pigmentar.

As mulheres apresentam um mosaico de células somáticas que consiste em grupos de células com um cromossomo X funcionando e grupos de células com o outro cromossomo X funcionando (hipótese de Lyon). Quando a mulher é portadora de uma doença ligada ao X, esse mosaicismo é ocasionalmente detectável. É o que ocorre nas portadoras do sexo feminino de albinismo ocular, nas quais grupos de células epiteliais pigmentares retinianas pigmentadas e albinas são visíveis à oftalmoscopia.

HERANÇA MATERNA (MITOCONDRIAL)

A herança materna, na qual um distúrbio é herdado apenas da mãe, não obedece as regras aceitas para qualquer outra forma de herança mendeliana. Ela tem relevância especial para a oftalmologia, porque sua existência foi reconhecida através do estudo dos padrões de herança da neuropatia óptica hereditária de Leber, que provoca neuropatia óptica bilateral grave em adultos jovens. A explicação para a herança materna é um defeito no DNA mitocondrial, que deriva exclusivamente da mãe do indivíduo.

A herança materna produz uma anormalidade genética que é transmitida apenas através da linha feminina e, em seguida, potencialmente, a todos os descendentes, que nunca é encontrada nos descendentes de um homem acometido, e que é detectável em todas as gerações, sendo que homens e mulheres são igualmente acometidos.

Em quase todas as famílias acometidas pela neuropatia óptica hereditária de Leber, pode-se identificar uma mutação de ponto do DNA mitocondrial acometendo um gene responsável pela produção de uma proteína envolvida na fosforilação oxidativa. A mutação mais frequente, conhecida como mutação de Wallace, está no par-base 11778 (ver o Cap. 14). O padrão de herança da neuropatia óptica hereditária de Leber na verdade não preenche todos os critérios citados anteriormente, o que sugere a presença de outras influências. A anormalidade importante é um viés acentuado no sexo masculino em relação à expressão clínica da doença.

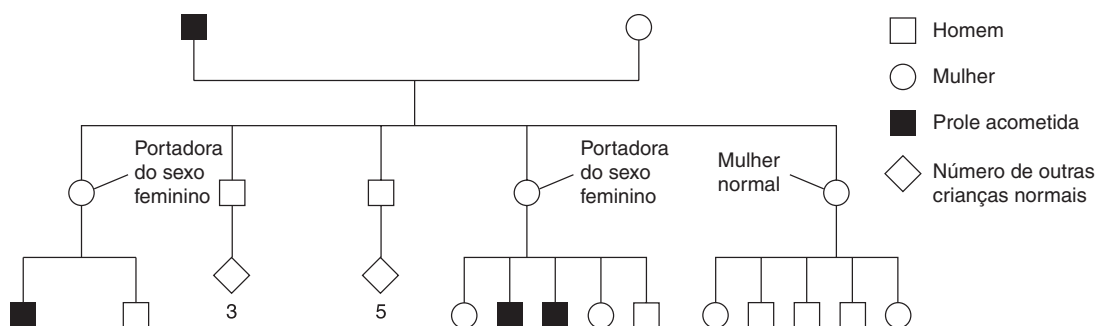



Fig. 18.5 Heredograma do daltonismo (herança recessiva ligada ao X).

ANORMALIDADES CROMOSSÔMICAS

Quando a mitose é interrompida na metáfase, os cromossomos podem ser disseminados em uma lâmina, contados e fotografados. Esses estudos citogenéticos tornaram possível a classificação dos cromossomos em sete grupos com base em características como o tamanho e a posição do centrômero. O estudo da citogenética também estabeleceu que alguns estados clínicos podem estar relacionados com um número anormal de cromossomos, mais frequentemente um a mais (trissomia) ou, ocasionalmente, um a menos (monossomia) do que o número normal de 46. Algumas das síndromes mais comuns estão resumidas de maneira sucinta mais adiante. Uma vez que a adição ou subtração de um gene inteiro é, obviamente, uma grande anormalidade genética, essas síndromes são caracterizadas por muitas e extensas deformidades. Muitas dessas fertilizações anômalas causam abortos precoces e natimortos.

1. Síndromes associadas a um número anormal de cromossomos

Trissomia do 13 (Síndrome de Patau)

Anoftalmia, microftalmia, displasia retiniana, atrofia óptica, coloboma de úvea e catarata são as principais anomalias oculares; defeitos cerebrais, fenda palatina, lesões cardíacas, polidactilia e hemangiomas são as alterações extraoculares mais graves. Morte aos 6 meses de vida é comum.

Trissomia do 18 (Síndrome de Edwards)

As principais características desta síndrome rara são retardo mental e físico, defeitos cardíacos congênitos e anomalias renais. Foram descritas opacidades da córnea e do cristalino, ptose unilateral e atrofia óptica.

Trissomia do 21 (Síndrome de Down)

Embora a síndrome de Down seja uma entidade bastante comum e conhecida, o padrão hereditário permaneceu mal definido por muito tempo. Waardenburg, em 1932, foi o primeiro a sugerir que a síndrome de Down era um problema cromossômico. Em 1958, estudos citogenéticos revelaram um cromossomo extra indistinguível do cromossomo 21. As principais manifestações são baixa estatura, fácies achatada, arredondada e mongoloide, nariz em sela, lábio inferior espesso, língua grande, obesidade, genitália pequena, dedos curtos, prega palmar transversal (prega símia), cardiopatia congênita, anomalias gastrintestinais, perda auditiva, retardo mental, demência e aumento da incidência de leucemia. Os sinais oculares incluem hiperplasia da íris, fissuras palpebrais estreitas com tendência ao padrão oriental, estrabismo, epicanto, catarata, miopia alta (33%), ceratocone e manchas de Brushfield (cinza-prateadas) na íris.

A incidência de síndrome de Down é significativamente maior em crianças nascidas de mulheres de mais idade, especialmente naquelas com mais de 35 anos.

2. Anormalidades que envolvem os cromossomos sexuais

A síndrome de Turner é uma monossomia (45 cromossomos). Por alguma razão, a mulher acometida recebe apenas um cromossomo X. Clinicamente, há retardo do crescimento, ovários e genitália feminina rudimentares, amenorreia, pescoço alado, epicanto, cúbito valgo e ptose. De especial interesse oftalmológico é a alta incidência de daltonismo (8%). Esta é a mesma frequência encontrada no sexo masculino (a incidência entre mulheres é de 0,4%), e é facilmente explicada pelo fato de que o gene recessivo normalmente não tem oposto e é expresso da mesma maneira que no homem.

A síndrome de Klinefelter é uma trissomia que envolve os cromossomos X. Esses homens fenotípicos têm 47 cromossomos: os 44 autossomos normais e três cromossomos sexuais, XXY. Esses indivíduos são estéreis, com testículos pequenos, físico eunucoide e, frequentemente, ginecomastia. O achado ocular de interesse é a rara ocorrência de daltonismo, uma vez que o cromossomo X recessivo é mascarado por um normal dominante (como na mulher normal).

OUTRAS CONSIDERAÇÕES GENÉTICAS

Aconselhamento genético

Frequentemente, conselhos valiosos podem ser dados a famílias preocupadas com o percentual de risco de transmissão de doenças graves para as gerações futuras. Isto envolve um conhecimento prático de princípios genéticos básicos e habilidades sensíveis de aconselhamento. Uma história cuidadosa da genealogia em questão é muito importante, uma vez que uma única doença pode ter mais de um modo de transmissão (p. ex., a retinose pigmentar tem três ou mais padrões básicos e, dentro de cada um destes, existe uma grande variação na gravidade da doença entre as famílias). Por outro lado, pesquisas cuidadosas sobre a saúde materna durante a gravidez podem sugerir que a anomalia — por exemplo, catarata congênita — é causada pelo desenvolvimento e, portanto, não tem relação com os genes.

O casamento consanguíneo aumenta a prevalência de traços autossômicos recessivos, e a explicação mais provável para dois indivíduos terem o mesmo gene recessivo é o fato de serem parentes.

Diagnóstico pré-natal

Em alguns casos é possível oferecer às famílias sob risco de determinada doença hereditária a opção do diagnóstico pré-natal, que envolve a pesquisa de anormalidades cromossômicas, defeitos específicos estruturais de proteínas, como as deficiências enzimáticas ou anormalidades genéticas, por meio de exames da ligação do DNA (p. ex., na retinose pigmentar ligada ao X) ou com sondas de DNA. As amostras para o diagnóstico pré-natal podem ser obtidas mediante amniocentese entre a 16ª e a 18ª semanas de gestação ou coleta de amostra de vilosidades coriônicas entre a 10ª e a 12ª semanas de gestação.

Estado genético de portador

O reconhecimento do estado genético de portador possibilita a previsão mais adequada de possíveis transmissões de doenças e ajuda a estabelecer a natureza genética de uma doença, proporcionando uma oportunidade para o exame dos parentes dos indivíduos acometidos. A detecção é possível em muitas doenças. Existem três tipos:

1. Doenças autossômicas dominantes, nas quais a doença surge em uma forma leve ou subclínica (baixa expressão). Pelo fato de a prole desses indivíduos ainda ter teoricamente 50% de chance de transmitir a doença, o reconhecimento do estado de portador é importante no aconselhamento genético.
2. Doenças autossômicas recessivas com manifestações heterozigotas. Os genes afetados que são normalmente compensados por um alelo normal podem causar anormalidades subclínicas mínimas que revelam a presença do gene anormal. Pode-se prever a possibilidade de 25% de ocorrência de algumas doenças autossômicas recessivas se for possível reconhecer o estado de portador em ambos os parceiros.
3. Mulher portadora nas doenças recessivas ligadas ao X. Evidências subclínicas da doença em filhas de pais acometidos diferenciam os portadores dos não portadores em uma série de doenças recessivas ligadas ao X (frequentemente bastante evidentes em distúrbios degenerativos tapetorretinianos).

Mutação

Ocorre mutação quando um gene sofre alteração, sendo que o novo alelo manifesta-se potencialmente como uma nova característica. Pode ser induzida por fatores ambientais extrínsecos, tais como calor, raios X e exposição a materiais radioativos, mas a maioria ocorre de modo espontâneo. Na maioria das vezes, a nova característica é desfavorável (ou seja, produtora de doença), mas algumas mutações são favoráveis. Mutações das células germinativas não se manifestam no paciente, mas podem manifestar-se na prole como um traço hereditário. A herança de mutações favoráveis é a base da evolução.

A hemofilia, que segue um padrão ligado ao X, e o retinoblastoma, no qual um único *locus* no cromossomo 13 é envolvido, são exemplos de doenças resultantes de mutação. Pouquíssimas pessoas com anormalidades graves se reproduzem, de modo que a incidência dessas doenças é fortemente dependente da mutação. As mutações que causam doenças menos graves são herdadas como traços dominantes, recessivos ou ligados ao X, dependendo do tipo de mutação gênica. Pesquisas sobre a genética da retinose pigmentar têm mostrado que padrões de doença clinicamente idênticos podem ser causados por várias mutações diferentes.

Retinoblastoma

A base genética do retinoblastoma ilustra muitas das questões discutidas anteriormente. O retinoblastoma é um tumor maligno de células neuroectodérmicas imaturas da retina sensorial em desenvolvimento que ocorre quase exclusivamente em crianças jovens. A maioria dos casos é esporádica, ocorrendo sem história familiar da doença, mas uma parcela significativa é familiar. A hipótese dos dois eventos (*two-hits*) de oncogênese para este e outros cânceres hereditários propõe que o desenvolvimento do tumor é um traço recessivo celular e que são necessárias duas mutações separadas para produzir o estado homozigoto requerido. No retinoblastoma, a mutação relevante é a deleção no *locus* cromossômico 13q14. Em casos não hereditários, ambas as mutações ocorrem nas células somáticas da retina; por esse motivo, a doença não é geneticamente transmissível. Nos casos hereditários, a primeira mutação está presente em um dos gametas (células germinativas), e a segunda se desenvolve em células da retina.

Nos casos hereditários (germinativos), a predisposição para o desenvolvimento tumoral é herdada como um traço autossômico dominante, estando presente em 50% dos filhos de pacientes com retinoblastoma. Nove de cada 10 indivíduos que herdam a mutação de células germinativas desenvolvem o tumor. Os casos hereditários tendem a ser bilaterais e multifocais e desenvolvem-se mais precocemente na infância, enquanto os casos não hereditários tendem a ser unilaterais e unifocais e geralmente surgem mais tarde. Os indivíduos que herdam a mutação da célula germinativa também apresentam um risco muito maior de desenvolver outros tumores primários independentes — particularmente osteossarcoma — em fases posteriores da vida.

A rotina atual consiste em triagem regular de todos os irmãos e filhos de pacientes com retinoblastoma para detecção do desenvolvimento de retinoblastoma durante a primeira infância. A triagem em geral é realizada por um exame oftalmológico sob anestesia geral. Seria vantajoso poder restringir o procedimento de triagem aos

indivíduos verdadeiramente em risco, ou seja, aqueles que herdaram a mutação da célula germinativa.

Todos os casos bilaterais e os unilaterais com história familiar de retinoblastoma podem ser considerados germinativos (hereditários). Em contrapartida, casos unilaterais sem história familiar de retinoblastoma podem ser germinativos ou somáticos (não hereditários).

Os métodos modernos de testes genéticos, como o sequenciamento genético, podem identificar a maioria dos parentes de pacientes com retinoblastoma germinativo que herdaram a predisposição à doença. Em casos claramente germinativos, o teste genético pode ser usado para determinar quais irmãos das crianças acometidas e quais filhos de sobreviventes de retinoblastoma devem ser rigorosamente monitorados durante a primeira infância para detecção do desenvolvimento de tumores retinianos clinicamente aparentes.

GLOSSÁRIO DE TERMOS GENÉTICOS

Adquirido: contraído no útero ou após o nascimento.

Alelos: formas alternativas de um gene individual.

Antecipação: aumento progressivo da gravidade da doença autossômica dominante em gerações sucessivas.

Autossomos: os cromossomos (22 pares de autossomos em seres humanos) com exceção dos cromossomos sexuais.

Células germinativas: ver Gameta.

Células somáticas: células incapazes de reproduzir o organismo.

Congênito: existente ao nascimento ou antes dele, não necessariamente hereditário.

Cromossomo sexual: cromossomo ou par de cromossomos que determina o sexo do indivíduo. (Nos seres humanos do sexo feminino, o par de cromossomos sexuais é homólogo, XX; no sexo masculino, heterólogo, XY.)

Cromossomo: pequena estrutura semelhante a uma trama ou a um bastonete na qual a cromatina nuclear se separa durante a mitose. O número de cromossomos é constante para qualquer espécie (23 pares no ser humano: 22 pares de autossomos e 1 par de cromossomos sexuais).

Doença abiotrófica: doença determinada geneticamente que não é evidente ao nascimento, mas que se manifesta ao longo da vida.

Dominante: designa um gene cujo efeito fenotípico oculta ou anula o efeito do seu alelo.

Estado genético do portador: condição em que uma determinada característica hereditária não se manifesta em um indivíduo, mas pode ser transmitida geneticamente aos descendentes desse indivíduo.

Estudos de ligação: análises estatísticas da frequência de associação de anormalidades genéticas para se estimar a proximidade dos *loci* gênicos.

Éxon: porção de um gene que codifica o produto específico da proteína.

Expressividade: variabilidade do fenótipo entre indivíduos genotipicamente idênticos.

Familiar: relativo a características, hereditárias ou adquiridas, que tendem a ocorrer nas famílias.

Fenótipo: características visíveis de um indivíduo ou aquelas que são comuns a um grupo de indivíduos aparentemente idênticos.

Gameta (célula germinativa): célula capaz de unir-se a outra na reprodução sexual (ou seja, o óvulo e o espermatozoide).

Gene: uma unidade de hereditariedade que ocupa um *locus* específico no cromossomo que, isoladamente ou em combinação, produz uma única característica. Geralmente é uma unidade única capaz de autoduplicação ou mutação.

Genótipo: a constituição hereditária, ou combinação de genes, que caracteriza um determinado indivíduo ou um grupo de organismos geneticamente idênticos.

Herança codominante: padrão de herança em que os indivíduos heterozigotos para a anormalidade têm um fenótipo diferente do homozigoto.

Hereditário (herdado): transmitido dos pais para os filhos.

Heterozigoto: que possui dois membros de um determinado par de fator hereditário que são diferentes, ou seja, os dois genes de um par alélico não são os mesmos.

Hipótese de Lyon: inativação de um cromossomo X em cada célula somática do sexo feminino, sendo que o cromossomo inativado forma o corpo de cromatina sexual (Barr).

Homozigoto: que possui dois membros de um determinado par de fator hereditário que são semelhantes, ou seja, os dois genes de um par alélico são idênticos.

Íntron: porção de um gene envolvida na regulação da expressão gênica, sendo que a porção de RNA respectiva sofre *splicing* após a transcrição.

Ligado ao X: padrão de herança de genes localizados no cromossomo X.

Ligação sexual: ver Ligado ao X.

Meiose: tipo especial de divisão celular que ocorre durante a formação dos gametas, pela qual o conjunto diploide normal de cromossomos é reduzido a um único conjunto (haploide), ocorrendo duas divisões nucleares sucessivas, enquanto os cromossomos dividem-se uma única vez.

Mitose: divisão celular na qual núcleos filhos recebem componentes idênticos do número de cromossomos típicos da espécie.

Monossomia: existência de um único cromossomo de uma variedade, em vez do par normal de cromossomos.

Mosaicismo: presença de células de constituição genética funcionalmente diferente no mesmo indivíduo. Normalmente presente no sexo feminino em relação ao cromossomo X (hipótese de Lyon).

Mutação: transformação de um gene, frequentemente súbita e drástica, com ou sem causa conhecida, em um

gene diferente que ocupa o mesmo *locus* do gene original em um determinado cromossomo; o novo gene é alélico ao gene normal do qual ele surgiu.

Penetrância: predisposição ou probabilidade de um gene tornar-se morfologicamente (fenotipicamente) expresso. O grau de penetrância pode depender de fatores adquiridos, bem como de fatores genéticos.

Recessivo: designa um gene cujo efeito fenotípico é em grande parte ou totalmente ocultado pelo efeito de seu alelo.

Sondas de DNA: fragmentos de DNA usados para localizar sequências de genes específicas às quais são complementares.

Transcrição: produção de uma cópia complementar de RNA mensageiro (mRNA) a partir de uma porção de DNA.

Translação: produção, no interior dos ribossomos, do produto específico da proteína do gene, direcionada pelo RNA mensageiro (mRNA).

Translocação: troca de fragmentos de DNA entre os cromossomos no momento da meiose.

Trissomia: existência de três cromossomos de uma variedade, em vez do par normal de cromossomos.

Zigoto: célula formada pela união de dois gametas na reprodução sexual.

BIBLIOGRAFIA

Allikmets R: Leber congenital amaurosis: A genetic paradigm. Ophthalmic Genet 2004;25:67. [PMID: 15370538]

Andreasson S: Developments in molecular genetics and electrophysiology in inherited retinal disorders. Acta Ophthalmol Scand 2006;84:161. [PMID: 16637830]

Balmer A *et al*: Diagnosis and current management of retinoblastoma. Oncogene 2006;25:5341. [PMID: 16936756]

Engle EC: Applications of molecular genetics to the understanding of congenital ocular motility disorders. Ann N Y Acad Sci 2002;956:55. [PMID: 11960793]

Fan BJ *et al*: Molecular diagnostics of genetic eye diseases. Clin Biochem 2006;39:231. [PMID: 16412407]

Fauser S *et al*: Genetic animal models for retinal degeneration. Surv Ophthalmol 2002;47:357. [PMID: 12161211]

Harbour JW: Eye cancer: Unique insights into oncogenesis. Invest Ophthalmol Vis Sci 2006;47:1737. [PMID: 16638975]

Idrees F *et al*: A review of anterior segment dysgeneses. Surv Ophthalmol 2006;51:213. [PMID: 16644364]

Jentarra G *et al*: Genetic aspects of neurocutaneous disorders. Semin Pediatr Neurol 2006;13:43. [PMID: 16818175]

Lorenz B: Genetics of isolated and syndromic strabismus: Facts and perspectives. Strabismus 2002;10:147. [PMID: 12221494]

Magee MA *et al*: Retinal capillary hemangiomas and von Hippel-Lindau disease. Semin Ophthalmol 2006;21:143. [PMID: 16912012]

Michaelides M *et al*: Progressive cone and conerod dystrophies: Phenotypes and underlying molecular genetic basis. Surv Ophthalmol 2006;51:232. [PMID: 16644365]

Newman NJ *et al*: Hereditary optic neuropathies. Eye 2004;18:1144. [PMID: 15534600]

Rivolta C *et al*: Retinitis pigmentosa and allied diseas es: Numerous diseases, genes, and inheritance patterns. Hum Mol Genet 2002;11:1219. [PMID: 12015282]

Votruba M: Molecular genetic basis of primary inherited optic neuropathies. Eye 2004;18:1126. [PMID: 15534598]

Wiggs JL: Genes associated with human glaucoma. Ophthalmol Clin North Am 2005;18:335. [PMID: 16054991]

Traumatismo ocular e orbitário

19

James Augsburger, MD e Taylor Asbury, MD

O traumatismo ocular é uma causa comum de cegueira unilateral em crianças e adultos jovens; as pessoas nesses grupos etários sofrem a maioria das lesões oculares graves. Os adultos jovens — especialmente os homens — são as vítimas mais propensas a lesões oculares penetrantes. Acidentes domésticos, agressões violentas, explosões de baterias, lesões relacionadas com a prática de esportes e acidentes com veículos automotores são as causas mais comuns de traumatismo ocular. Cada vez mais, as lesões oculares resultam de acidentes com cordões de *bungee* (um tipo de esporte radical) ou com armas de ar de *paintball*. O uso do cinto de segurança nos automóveis reduziu a incidência de lesões causadas por vidro de para-brisa despedaçado. Não se sabe se os *air bags* aumentaram ou reduziram as lesões oculares em acidentes automobilísticos. O traumatismo ocular grave pode causar vários danos às pálpebras, ao globo ocular e aos tecidos moles orbitários (Fig. 19.1).

EXAME INICIAL NO TRAUMATISMO OCULAR

A anamnese deve incluir uma estimativa da acuidade visual prévia e imediatamente após a lesão e se a perda visual foi lentamente progressiva ou de início súbito. Deve-se suspeitar de corpo estranho intraocular, se houver história de marteladas, trituração ou explosões, e são necessários exames de imagem adequados (ver adiante). Lesões em crianças com uma história que não seja compatível com a lesão sofrida devem levantar a suspeita de abuso infantil (ver o Cap. 17).

O exame físico inicia-se com a medida e a documentação da acuidade visual. Se a perda visual for grave, deve-se verificar projeção de luz, discriminação de dois pontos e a presença de defeito pupilar aferente. Deve-se realizar o teste da motilidade ocular e da sensação cutânea periorbitária e palpar para detecção de defeitos na borda óssea orbitária. À beira do leito, a presença de enoftalmia pode ser determinada pela observação dos perfis das córneas a partir da sobrancelha. Se não houver uma lâmpada de fenda disponível no setor de emergência, podem ser utilizados uma lanterna pequena, uma lupa ou um oftalmoscópio direto programado em +10 (números pretos) para examinar a superfície tarsal das pálpebras e o segmento anterior para detecção de lesões.

A superfície da córnea é examinada em busca de corpos estranhos, ferimentos e abrasões. A conjuntiva bulbar é inspecionada para detecção de hemorragias, corpos estranhos ou lacerações. Deve-se observar a profundidade e transparência da câmara anterior. O tamanho, a forma e a reação à luz da pupila devem ser comparados com o outro olho para se verificar se há defeito pupilar aferente no olho ferido. Olho hipotônico, visão apenas de movimento de mãos (ou pior), defeito pupilar aferente ou hemorragia vítrea são sinais de ruptura do globo. Se o mesmo não estiver lesionado, as pálpebras, a conjuntiva palpebral e os fórnices podem ser mais bem examinados, o que inclui inspeção após eversão da pálpebra superior. Os oftalmoscópios direto e indireto são usados para examinar o cristalino, o vítreo, o disco óptico e a retina. A documentação fotográfica é útil para fins médico-legais em todos os casos de traumatismo externo. Em todos os casos de traumatismo ocular, o olho aparentemente não lesionado também deve ser examinado com cuidado.

Tratamento imediato do traumatismo ocular

Se houver ruptura evidente do globo ocular, deve-se evitar mais manipulação até que se possa fazer o reparo cirúrgico em condições estéreis, geralmente sob anestesia geral (Fig. 19.2). Não se devem instilar agentes cicloplégicos ou antibióticos tópicos antes da cirurgia, devido à potencial toxicidade de tecidos intraoculares expostos. Um protetor não compressivo (ou um copo de café descartável) deve ser colocado sobre o olho com esparadrapo, e deve-se iniciar o uso de antibióticos sistêmicos de amplo espectro (p. ex., ciprofloxacino oral, 500 mg, 2 vezes/dia). Analgésicos, antieméticos e vacina antitetânica devem ser administrados, quando necessário. A indução da anestesia geral não deve incluir o uso de agentes bloqueadores neuromusculares despolarizantes, porque esses agentes aumentam transitoriamente a pressão sobre o globo e, portanto, aumentam a tendência à formação de hérnia do conteúdo intraocular. Crianças pequenas também podem ser mais bem examinadas com o auxílio de um anestésico geral de ação curta.

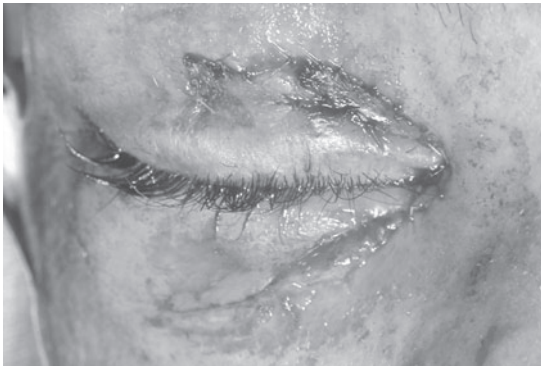
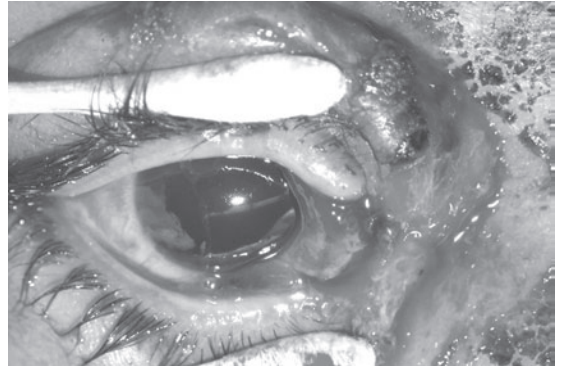
Em lesões graves, é importante que o médico não oftalmologista tenha em mente a possibilidade de causar mais lesões por meio da manipulação desnecessária durante a tentativa de fazer um exame ocular completo.

A

B

Fig. 19.1 Laceração palpebral com traumatismo ocular aberto concomitante. **A:** laceração palpebral em forma de V de aparência inócua envolvendo as pálpebras superior e inferior e a pele do canto medial. **B:** hifema total vermelho-escuro e quemose hemorrágica são evidentes quando as pálpebras são abertas. Observe também que a laceração estende-se através de ambos os canalículos lacrimais. Ver pranchas coloridas.

Cuidado: anestésicos tópicos, corantes e outros medicamentos colocados em um olho lesionado *têm de ser estéreis*. Tanto a tetracaína quanto a fluoresceína estão disponíveis em unidades individuais estéreis.

ABRASÕES E LACERAÇÕES DAS PÁLPEBRAS

As partículas devem ser removidas das abrasões das pálpebras para reduzir o risco de tatuagem da pele. A ferida é então irrigada com solução salina e coberta por uma pomada antibiótica e um curativo estéril. O tecido avulsionado é limpo e reposicionado. Devido à excelente vascularização da pálpebra, há uma boa chance de não ocorrer necrose isquêmica.

As lacerações de espessura parcial das pálpebras que não envolvem a margem palpebral podem ser reparadas cirurgicamente da mesma forma que outras lacerações da pele. No entanto, as lacerações palpebrais de espessura total que envolvem a margem palpebral devem ser reparadas com cuidado para evitar uma incisura marginal da pálpebra e triquíase (Fig. 19.3).

O reparo palpebral correto requer aproximação precisa da margem palpebral lacerada, da placa tarsal e da pele (Fig. 19.3A). Esse procedimento é iniciado por uma sutura com fio não absorvível biagulhado 6-0 (seda ou náilon) com sutura em U na extremidade da placa tarsal. Primeiro a agulha é passada nas extremidades correspondentes do tarso antes de sair pelo orifício da glândula meibomiana no lado oposto. Então, a outra agulha é passada de maneira semelhante a uma distância de 3 a 4 mm (Fig. 19.3B). Uma segunda sutura com fio 6-0 não absorvível é previamente colocada através dos folículos dos cílios a 2 mm de cada lado da laceração. Essas suturas não são nodadas até que o tarso tenha sido reparado através de suturas simples com fios 5-0 absorvíveis (Fig. 19.3C). Por fim, a pele é fechada com suturas simples de náilon, Vicryl ou seda 6-0. (Fig. 19.3D). Em seguida, aplica-se pomada antibiótica no tecido palpebral reparado.

Se o reparo primário não for feito em 24 h, o edema pode adiar o fechamento. A ferida deve ser completamente limpa e devem-se administrar antibióticos. O reparo pode ser realizado após o desaparecimento do edema. O desbridamento deve ser mínimo, especialmente se a pele não estiver flexível.

As lacerações próximas do canto interno frequentemente envolvem os canalículos. O reparo precoce é desejável, uma vez que fica mais difícil identificar e reparar os tecidos quando estão inchados. O valor do reparo direto de lacerações

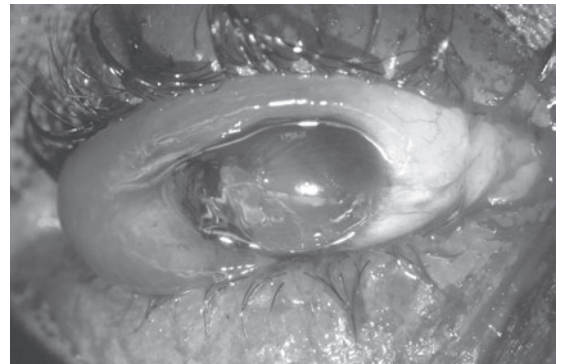



Fig. 19.2 Lesão por projétil de arma de fogo no olho direito que causou ruptura do globo ocular. Observe a quemose hemorrágica maciça, forma corneana irregular, corectopia e tecido marrom-escuro (íris) encarcerado no ferimento de entrada limbar temporal. Ver pranchas coloridas.

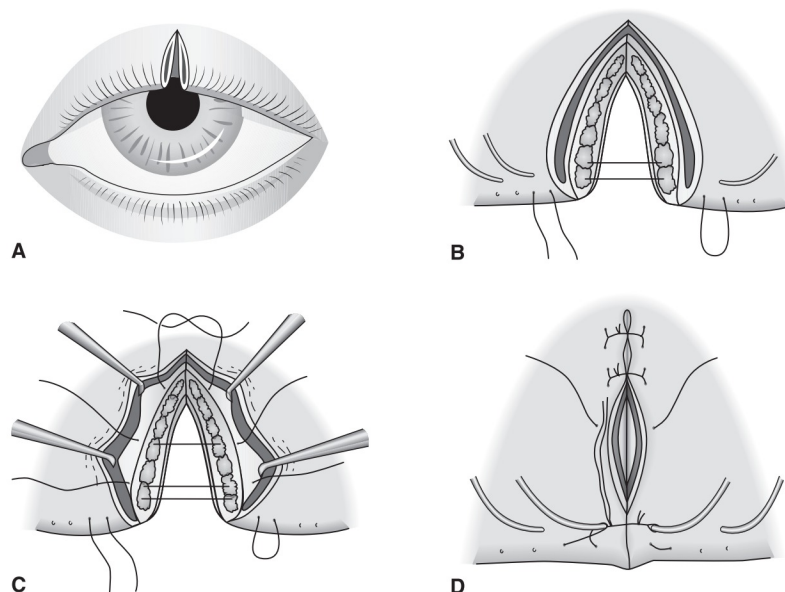



Fig. 19.3 Reparo de laceração palpebral de espessura total. **A:** o defeito apresentado. **B:** sutura vertical em U inicial através do tarso. **C:** fechamento com sutura simples do tarso. **D:** fechamento da pele com sutura simples. (Reproduzido, com autorização, de Phelps C: *Manual of Common Ophthalmic Surgical Procedures*. Churchill Livingstone, 1986.)

canaliculares é questionável. Frequentemente, a aposição simples das extremidades do corte é suficiente. A colocação de um *stent* ou a intubação podem agravar a lesão canalicular e, portanto, aumentar o risco de estenose, podendo até mesmo causar lesões em outras partes do sistema canalicular durante a manipulação cirúrgica. No entanto, as lacerações penetrantes do canalículo distal podem beneficiar-se de um reparo com bastonete de Veirs ou qualquer outra forma de *stent*. Do mesmo modo, avulsões ou lacerações canaliculares proximais podem requerer intubação nasocanalicular de silicone com sondas de Quickert. Vários métodos de intubação de um único canalículo foram descritos e servem para evitar o uso arriscado e traumático de sondas do tipo rabo de porco, que são particularmente propensas a causar lesões em outras partes do sistema canalicular.

CORPOS ESTRANHOS NA SUPERFÍCIE DO OLHO E ABRASÕES CORNEANAS

Os corpos estranhos, a abrasão e os defeitos epiteliais corneanos causam dor e irritação que podem ser sentidos durante as movimentações ocular e palpebral. A fluoresceína cora a membrana basal exposta de um defeito epitelial e pode evidenciar vazamento de humor aquoso de ferimentos penetrantes (teste de Seidel positivo). Um padrão de marcas de arranhaduras verticais na córnea indica corpos estranhos embutidos na superfície da conjuntiva tarsal da pálpebra superior. O uso excessivo de lentes de contato produz edema de córnea.

Os defeitos epiteliais corneanos simples são tratados com pomada antibiótica e curativo oclusivo para imobilizar as pálpebras. Para a remoção de corpo estranho, administra-se um anestésico tópico e utiliza-se um bisturi triangular ou uma agulha de calibre fino para retirar o material durante o exame à lâmpada de fenda. Não se deve usar haste algodoada porque fricciona uma grande área do epitélio, frequentemente sem remover o corpo estranho. Os anéis metálicos que circundam fragmentos de cobre ou ferro (Fig. 19.4) podem ser removidos por uma broca movida a bateria. Materiais inertes profundamente incrustados (p. ex., vidro, carbono) podem ser deixados na córnea. Se a remoção de fragmentos profundamente incrustados for necessária ou se houver vazamento de humor aquoso que exija suturas ou uso de cola de cianoacrilato, o procedimento deve ser realizado por técnica microcirúrgica em um centro cirúrgico, onde a câmara anterior pode ser reformada, se necessário, com ou sem viscoelásticos, em condições estéreis.

Após a remoção de um corpo estranho, deve-se instilar pomada antibiótica no olho e este deve ser ocluído. A ferida deve ser examinada diariamente para detecção de evidências de infecção até que esteja completamente cicatrizada.

Nunca prescreva anestésico tópico para uso repetido após uma lesão da córnea, uma vez que isto atrasa a cicatrização, mascara lesões posteriores e pode levar à formação de cicatrizes permanentes na córnea. Além disso, o uso crônico de anestésico pode causar infiltrados e úlcera de córnea, o que clinicamente pode mimetizar o surgimento de uma úlcera infecciosa. O uso de esteroides deve ser evitado enquanto

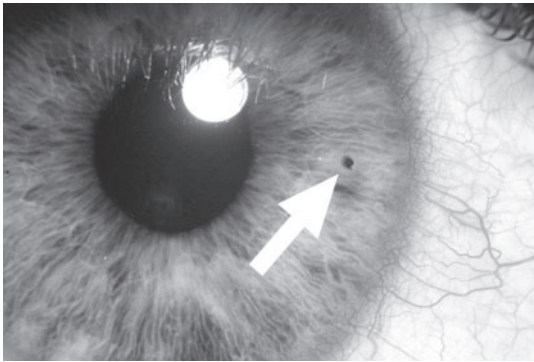



Fig. 19.4 Corpo estranho metálico na córnea (mancha escura na ponta da seta) com anel circundante de coloração marrom oxidado. Ver pranchas coloridas.

existir um defeito epitelial. Pelo fato de as abrasões corneanas serem uma complicação frequente da anestesia geral, deve-se tomar cuidado para evitar esse tipo de lesão durante a indução e em todo o procedimento anestésico, fechando-se as pálpebras com esparadrapo ou instilando-se uma pomada lubrificante oftálmica nos fórnices conjuntivais. Erosões epiteliais recorrentes às vezes acompanham as lesões corneanas e são tratadas com curativos, lentes de contato terapêuticas, micropuntura corneana ou ceratectomia fototerapêutica (PTK) com excimer *laser*.

LESÕES PENETRANTES E CONTUSÕES DO GLOBO OCULAR

A ruptura do globo ocular pode ocorrer como resultado de uma lesão penetrante ou não penetrante. O traumatismo não penetrante produz um aumento da pressão orbitária e intraocular, com deformação do globo. A descompressão rápida ocorre quando a parede do olho se rompe ou o conteúdo orbitário sofre herniação em seios adjacentes (fratura por explosão; ver adiante). O limbo nasal superior é o local mais comum de ruptura do globo ocular (efeito contragolpe — o quadrante temporal inferior é o mais exposto a traumatismo). Geralmente, as lesões traumáticas não penetrantes têm um prognóstico pior do que as penetrantes, devido ao aumento da incidência de descolamento de retina e avulsão e herniação de tecido intraocular.

Embora a maioria dos ferimentos penetrantes provoque uma perda acentuada da visão, lesões causadas por partículas pequenas em alta velocidade geradas por trituração ou martelagem podem apresentar-se apenas com dor leve e embaçamento. Outros sinais incluem quemose hemorrágica, laceração conjuntival, câmara anterior rasa com ou sem corectopia, hifema ou hemorragia vítrea. A pressão intraocular pode ser baixa, normal ou, raramente, levemente elevada.

Além da ruptura da parede escleral, forças contusivas sobre o globo ocular podem resultar em distúrbios de motilidade, hemorragia subconjuntival, edema da córnea, irite, hifema, glaucoma por recessão angular, midríase traumática, ruptura do esfíncter da íris, iridodiálise, paralisia de acomodação, luxação do cristalino e catarata. As lesões que acometem estruturas posteriores incluem hemorragias vítreas e retinianas, edema retiniano (com *motio retinae* ou edema de Berlin), roturas retinianas, avulsões da base vítrea, descolamento de retina, ruptura de coroide e contusão ou avulsão do nervo óptico (Figs. 19.5 e 19.6).

Fig. 19.5 Buraco macular pós-traumático (**seta maior**) com líquido subretiniano seroso circundante (**seta menor**). Ver pranchas coloridas.

Muitas dessas lesões não podem ser observadas ao exame externo. Algumas, como a catarata, podem não se

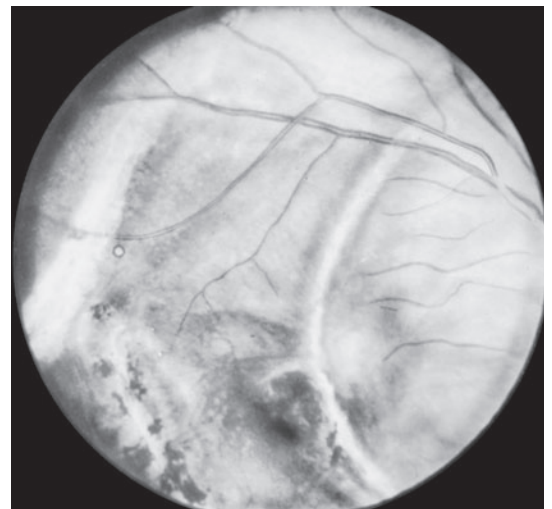



Fig. 19.6 Rupturas de coroide. (Foto cedida por cortesia de Diane Beeston.)

desenvolver até dias ou semanas após a lesão. Atualmente, o uso da biomicroscopia ultrassônica tem auxiliado no diagnóstico de recessão angular, iridodiálise, subluxação do cristalino e corpos estranhos intraoculares quando a visualização é limitada por opacidades dos meios.

Tratamento

Exceto as lesões que causam ruptura do globo ocular, a maioria dos efeitos de contusão do olho não requer tratamento cirúrgico imediato. No entanto, qualquer lesão grave o suficiente para causar hemorragia intraocular aumenta o risco de hemorragia tardia secundária, glaucoma possivelmente intratável e lesão permanente do globo ocular. O tratamento posterior desses casos é descrito adiante na seção sobre hifema.

No fechamento das feridas do segmento anterior, devem-se adotar técnicas microcirúrgicas. As lacerações corneanas são reparadas com suturas com fio de náilon 10-0 para produzir um fechamento impermeável. O encarceramento de íris ou a exposição do corpo ciliar por menos de 24 h podem ser reposicionados no globo com viscoelástico ou através da introdução de uma espátula de ciclodiálise através de uma incisão limbar perfurante e retirada do tecido para fora da ferida. Se isto não for alcançado, se o tecido tiver sido exposto por mais de 24 h ou caso se apresente isquêmico e gravemente lesionado, deve-se retirar o tecido em prolapso no nível da borda da ferida. Amostras para cultura devem ser coletadas caso haja suspeita de superinfecção bacteriana ou fúngica, como ocorre principalmente com corpos estranhos orgânicos e lesões em pessoas que trabalham em fazendas. Os corpos estranhos metálicos de alta velocidade geralmente são estéreis. Os remanescentes de cristalino e sangue são retirados com irrigação mecânica e aspiração ou por equipamentos de vitrectomia. A reforma da câmara anterior durante o reparo é alcançada com viscoelásticos, ar ou líquidos intraoculares fisiológicos.

As feridas esclerais são fechadas com suturas simples com fios não absorvíveis 8-0 ou 9-0. Deve-se tentar ao máximo identificar e fechar sua extensão posterior. Pode ser necessário desinserir temporariamente os músculos retos para promover uma melhor exposição.

O prognóstico para descolamentos traumáticos de retina é ruim devido a lesão macular, roturas retinianas gigantes e formação de membranas fibrovasculares intravítreas que acompanham lesões penetrantes. Estas membranas intravítreas geram força contrátil suficiente para descolar a retina. A vitrectomia é um tratamento eficaz, mas o momento certo para este procedimento é controverso. A vitrectomia precoce com antibióticos intravítreos é indicada para a endoftalmite. Nos casos não infectados, o atraso da cirurgia por 10 a 14 dias pode diminuir o risco de hemorragia intraoperatória e possibilitar o desenvolvimento de descolamento vítreo posterior, tornando a cirurgia tecnicamente mais fácil.

A cirurgia vitreorretiniana na presença de feridas corneanas grandes pode ser realizada através da ceratoprótese temporária de Landers-Foulks antes do transplante de córnea. A enucleação ou evisceração primária deve ser considerada apenas quando o globo ocular está completamente desorganizado. O olho contralateral mostra-se suscetível à oftalmia simpática sempre que ocorre traumatismo ocular penetrante, principalmente se tiver havido lesão dos tecidos uveais; felizmente, esta complicação é muito rara.

CORPOS ESTRANHOS INTRAOCULARES (FIGS. 19.7 E 19.8)

Uma queixa de desconforto ou embaçamento visual em um olho com história de acidente com metal sobre metal, explosão ou lesão por projétil de alta velocidade deve levantar forte suspeita de corpo estranho intraocular. O segmento anterior dos olhos deve ser examinado com uma lupa ou lâmpada de fenda, na tentativa de se localizar a porta de entrada. A visualização oftalmoscópica direta e indireta de um corpo estranho intraocular deve ser tentada. Deve-se solicitar radiografia ou tomografia computadorizada (TC) dos tecidos moles orbitários para identificar qualquer corpo estranho radiopaco, bem como por razões médico-legais. A localização de corpos estranhos intraoculares pode ser conseguida através de ultrassonografia ou tomografia computadorizada multiplanar. A realização de ressonância magnética é absolutamente contraindicada na identificação e localização de corpos estranhos intraoculares, porque o campo magnético produzido durante o exame pode fazer com que os corpos estranhos se tornem projetis intraoculares de alta velocidade com efeitos oculares catastróficos.

Corpos estranhos identificados e localizados dentro do olho devem ser removidos sempre que possível. Partículas de ferro ou cobre devem ser removidas para evitar desorganização posterior dos tecidos oculares devido a alterações tóxicas degenerativas (siderose devida ao ferro e calcose devida ao cobre). Algumas das novas ligas

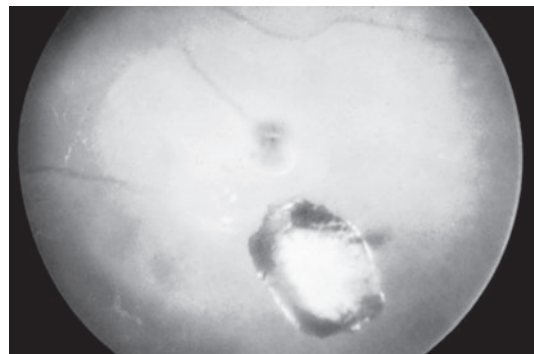



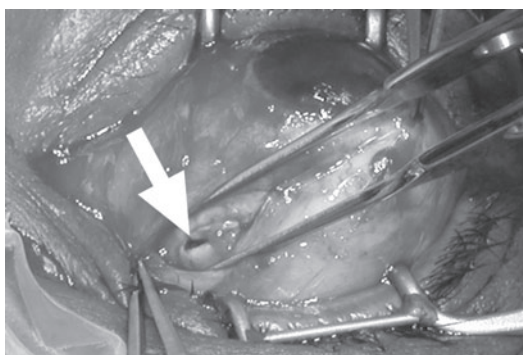
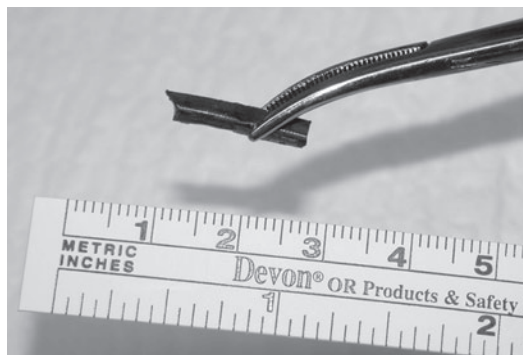
Fig. 19.7 Visão oftalmoscópica do corpo estranho intraocular metálico (ferro) no vítreo.

A

B

Fig. 19.8 Traumatismo ocular aberto posterior do globo ocular secundário a corpo estranho metálico. **A:** ferimento de entrada transescleral provocado por corpo estranho (na ponta da seta). **B:** corpo estranho após extração do globo.

são mais inertes e podem ser toleradas. Outros tipos de partículas, tais como o vidro ou a porcelana, podem ser tolerados indefinidamente e, em geral, o melhor é deixá-las, assim como os corpos estranhos inorgânicos nos tecidos moles orbitários. Os corpos estranhos orgânicos na órbita normalmente causam inflamação e formação de abscesso e, portanto, devem ser removidos.

Tratamento

Se o corpo estranho estiver anterior à zônula do cristalino, deve ser removido através de uma incisão limbar a partir da câmara anterior. Se estiver atrás do cristalino e anterior ao equador, deve ser removido através da *pars* plana mais próxima, de modo a minimizar a lesão da retina. Se o corpo estranho for posterior ao equador, é melhor removê-lo com vitrectomia via *pars* plana e pinça intraocular. Pinças especiais e ímãs estão disponíveis para agarrar projetis esféricos e auxiliar na remoção de corpos estranhos magnéticos intraoculares, respectivamente. A retina danificada deve ser tratada com diatermia, fotocoagulação ou endocoagulação a *laser* para evitar descolamento de retina.

HIFEMA

Lesões contusas frequentemente rompem os vasos da íris e lesionam o ângulo da câmara anterior. O sangue no humor aquoso pode se instalar em uma camada visível (hifema). Pode haver glaucoma agudo se a malha trabecular for bloqueada por fibrina e células ou se a formação de coágulo produzir bloqueio pupilar.

Tratamento

Os pacientes com hifema visível que preenche mais de 5% da câmara anterior devem repousar. Colírios de esteroides devem ser iniciados. Ácido acetilsalicílico e anti-inflamatórios não-esteroides devem ser evitados. A dilatação pupilar pode aumentar o risco de ressangramento e, portanto, pode ser adiada até que o hifema tenha sido absorvido espontaneamente. Portanto, a avaliação inicial de lesões no segmento posterior pode requerer um exame ultrassonográfico. Os olhos devem ser examinados com frequência para detecção de hemorragias secundárias, glaucoma ou impregnação da córnea por sangue devida ao pigmento de ferro. Ressangramento ocorre em 16 a 20% dos casos em um período de 2 a 3 dias. Esta complicação apresenta um elevado risco de glaucoma e impregnação da córnea. Vários estudos indicam que o uso de ácido aminocaproico por via oral (l00 mg/kg a cada 4 h, até o máximo de 30 g/dia, durante 5 dias) para estabilizar a formação de coágulo reduz o risco de ressangramento. O tratamento do glaucoma inclui terapia tópica com betabloqueadores (p. ex., timolol a 0,25% ou a 0,5%, 2 vezes/dia), análogos da prostaglandina (p. ex., latanoprosta a 0,005%, à noite), dorzolamida a 2%, 2 ou 3 vezes/dia, ou apraclonidina a 0,5%, 3 vezes/dia. O tratamento com acetazolamida oral, 250 mg 4 vezes/dia, e agentes hiperosmóticos (manitol, glicerol e sorbitol) também pode ser utilizado se a terapia tópica for ineficaz. A cirurgia de drenagem do glaucoma pode ser necessária em casos extremos.

O hifema pode ser retirado cirurgicamente se a pressão intraocular permanecer elevada (> 35 mmHg, durante 7 dias, ou 50 mmHg, durante 5 dias) para evitar lesão do nervo óptico e impregnação da córnea, mas existe risco de ressangramento. Se o paciente tiver uma hemoglobinopatia, há probabilidade de desenvolvimento imediato de atrofia óptica glaucomatosa, e a lavagem cirúrgica do coágulo deve ser considerada muito mais precocemente. Os instrumentos de vitrectomia são usados para remover o coágulo central e para lavagem da câmara anterior. A sonda mecanizada e a porta de irrigação são introduzidas anteriormente ao limbo através da córnea para evitar lesões à íris e ao cristalino. Não se faz qualquer tentativa para extrair o coágulo do ângulo da câmara anterior ou

do tecido iriano. Uma iridectomia periférica é então realizada. Outra forma de limpar a câmara anterior é por meio do viscoelástico. Realiza-se uma pequena incisão limbar para injetar o viscoelástico e uma incisão maior a 180° da primeira incisão para a saída do hifema.

O glaucoma de início tardio pode ocorrer meses ou anos mais tarde, especialmente se houver mais de um quadrante de recessão angular na câmara anterior. Com raras exceções, a impregnação da córnea pelo sangue desaparece lentamente ao longo de um período de até 1 ano.

QUEIMADURAS OCULARES

Queimaduras químicas

Todas as queimaduras químicas devem ser tratadas como emergências oftalmológicas. Deve-se iniciar a lavagem imediata, mesmo com água de torneira, no local da lesão antes de o paciente ser transportado. Qualquer corpo estranho evidente também deve ser irrigado para fora, se possível. No setor de emergência, uma breve história e exame precedem a irrigação copiosa da superfície ocular, incluindo-se os fórnices conjuntivais. Solução salina isotônica estéril (vários litros por olho lesionado) deve ser instilada através de intubação intravenosa padrão. Um blefarostato palpebral e a infiltração local das pálpebras com anestésico podem ser necessários para superar o blefarospasmo. Analgésicos, anestésicos tópicos e agentes cicloplégicos são quase sempre indicados. Utilize uma haste algodoada umidificada e uma pinça do tipo utilizado por joalheiro para remover partículas dos fórnices, o que é particularmente provável nas lesões produzidas por cimento ou gesso de construção. Observe se há angústia respiratória devido ao edema de tecidos moles das vias respiratórias superiores. O pH da superfície ocular é verificado por meio da colocação de uma fita de papel indicador no fórnice; deve-se retomar a irrigação se o pH não estiver entre 7,3 e 7,7. Após a lavagem, aplicar uma pomada antibiótica e um curativo compressivo.

Como o álcali penetra rapidamente através dos tecidos oculares e continua a causar danos muito tempo depois de a lesão ter ocorrido, a lavagem prolongada e verificações repetidas do pH são necessárias. Os ácidos formam uma barreira de tecido necrótico precipitado que tende a limitar a penetração e o dano. As queimaduras por álcalis causam aumento imediato da pressão intraocular devido à contração da esclera e lesão da malha trabecular. Uma elevação secundária da pressão ocorre 2 a 4 h depois da liberação de prostaglandinas, que potencializam uma uveíte intensa, o que é difícil de controlar através da córnea opaca. O tratamento é realizado com esteroides tópicos, agentes antiglaucomatosos e cicloplégicos durante as primeiras 2 semanas. Depois de 2 semanas, os esteroides devem ser utilizados com cautela porque inibem a reepitelização. O *melting* corneano e uma possível perfuração decorrente da atividade continuada de colagenases podem ocorrer em seguida. Colírios de ascorbato (vitamina C) e citrato são úteis em queimaduras por álcalis moderadamente graves, mas apenas minimamente eficazes para evitar o *melting* corneano em pacientes com queimaduras graves ou defeitos epiteliais corneanos persistentes. Um ensaio clínico com inibidores da colagenase (acetilcisteína) pode revelar-se benéfico. A exposição corneana e os defeitos epiteliais persistentes são tratados com lubrificantes artificiais, tarsorrafia ou lentes de contato terapêuticas.

As complicações a longo prazo de queimaduras químicas incluem glaucoma, cicatrizes corneanas, simbléfaro, entrópio e ceratite seca. A competência da conjuntiva e a vasculatura escleral têm se mostrado de valor prognóstico. Uma perda maior de epitélio perilimbar e conjuntival e de vasculatura escleral indica um prognóstico pior. O transplante de epitélio limbar do olho contralateral ou de um olho doador e o enxerto de membrana amniótica podem ser benéficos em casos graves, para facilitar a epitelização da córnea, especialmente quando o transplante de córnea estiver sendo realizado.

Queimaduras térmicas

As queimaduras térmicas das pálpebras são tratadas com antibióticos tópicos e curativos estéreis. Se a lesão da córnea persistir, o edema palpebral extenso inicialmente torna desnecessário o curativo oclusivo. Após 2 a 3 dias, iniciam-se ectrópio e retração da pálpebra. A tarsorrafia e as câmaras úmidas moldadas com envoltório plástico então protegem a córnea. Enxertos cutâneos de espessura total devem ser adiados até que não haja mais progressão da contração da pele.

A irradiação ultravioleta, mesmo em doses moderadas, frequentemente produz uma ceratite superficial dolorosa. A dor frequentemente começa 6 a 12 h após a exposição. Essa ceratite ocorre após exposição a solda elétrica sem a proteção de um filtro, curtos-circuitos em linhas de alta tensão ou exposição aos reflexos da neve sem óculos de sol ("cegueira da neve").

Nos casos graves de "queimadura por clarão", pode ser necessária a instilação de um anestésico tópico estéril para o exame. O tratamento consiste em curativo oclusivo com pomada antibiótica. Um midriático é instilado se houver irite.

A exposição a radiação infravermelha raramente produz uma reação ocular. (A "catarata dos sopradores de vidro" é rara atualmente, mas já foi comum entre os trabalhadores que eram obrigados a observar as alterações na cor do vidro fundido em fornos sem filtros adequados.) Contudo, a energia radiante proveniente da observação do sol ou de um eclipse solar sem um filtro adequado pode produzir queimadura grave, da mácula, que causa comprometimento permanente da visão.

A exposição excessiva a radiações (raios X) produz alterações do cristalino que podem não aparecer por muitos meses após a exposição. O mesmo risco é inerente à exposição a radiação nuclear.

LESÕES QUE ENVOLVEM A ÓRBITA E SEU CONTEÚDO

Fraturas orbitárias (Fig. 19.9)

As fraturas orbitárias frequentemente acompanham o traumatismo facial. As fraturas da maxila são classificadas pelo sistema Le Fort: o tipo I é inferior ao assoalho orbitário; o tipo II passa através dos ossos nasais e lacrimais, além da maxila, que formam o assoalho orbitário médio; e o tipo III envolve as paredes medial e lateral e o assoalho orbitário na presença de separação do esqueleto facial do crânio. As fraturas do teto orbitário são raras e geralmente são causadas por ferimentos penetrantes. A neuropatia óptica pode ser causada por lesão direta decorrente de um fragmento ósseo, geralmente devido a fratura do seio etmoidal, com ou sem envolvimento do canal óptico, ou devido a lesão indireta decorrente da transmissão de forças para o canal óptico. Se a perda visual estiver progredindo, pode-se considerar o uso de esteroides sistêmicos e descompressão cirúrgica do canal óptico, mas há poucas evidências de benefícios. Quando a perda visual é súbita e completa, a recuperação é menos provável, mas existem casos relatados de recuperação da ausência de percepção luminosa para uma boa visão. As fístulas do seio cavernoso da artéria carótida são associadas a fraturas do ápice orbitário e, portanto, a órbita deve ser auscultada para detecção de sopros.

As fraturas trípodes do zigoma envolvem o assoalho orbitário mas, na ausência de luxação, podem não necessitar de correção cirúrgica. As fraturas do arco zigomático não envolvem a órbita. As fraturas telescópicas do processo frontal do maxilar e dos ossos lacrimal e etmoide produzem uma deformidade de nariz em sela com telecanto e obstrução do sistema lacrimal.

Quando a entrada da órbita recebe um golpe, as forças compressivas podem fraturar as finas paredes medial e inferior, com prolapso e possível encarceramento de tecidos moles. Pode haver lesão intraocular associada, incluindo hifema, recessão angular e descolamento de retina. Se a explosão (*blowout*) for grande, pode haver desenvolvimento imediato de enoftalmia. A enoftalmia pode ocorrer mais tarde, após o desaparecimento do edema, e desenvolve-se atrofia ou cicatrização dos tecidos moles.

Fig. 19.9 Fratura orbitária à direita por explosão (*blowout*) no olhar para cima.

A **diplopia** pode ser causada por lesão neuromuscular direta ou edema de conteúdo orbitário. Isto deve ser diferenciado de encarceramento do músculo reto inferior e oblíquo inferior ou de tecido adjacente no interior da fratura. Quando há presença de encarceramento, há restrição do movimento passivo do olho com pinça (teste de ducção forçada). É preciso esperar tempo suficiente para possibilitar a melhora espontânea dos movimentos oculares com o desaparecimento do edema. A sensibilidade é testada na distribuição do nervo infraorbitário. Há presença de hipoestesia nas fraturas do assoalho orbitário. A TC com cortes axiais e coronais fornece uma avaliação melhor do traumatismo orbitário. Radiografias simples podem ser úteis na identificação inicial de lesões ósseas.

As indicações de correção cirúrgica das fraturas por explosão são diplopia persistente dentro de 30° em relação à posição primária do olhar com evidência de encarceramento de tecidos moles ou uma fratura grande (metade do assoalho orbitário), com probabilidade de causar enoftalmia tardia. Adiar a cirurgia por 1 a 2 semanas auxilia o cirurgião a avaliar se a diplopia irá desaparecer sem intervenção. Atrasos mais longos reduzem a probabilidade de correção bem-sucedida da enoftalmia, devido à formação progressiva de cicatriz, mas o sucesso da cirurgia de estrabismo não é prejudicado. O reparo cirúrgico imediato é, por vezes, exigido pela persistência do reflexo oculocardíaco, fraturas do tipo "alçapão" em crianças e enoftalmia precoce ou hipoglobo (deslocamento do globo para baixo).

O reparo cirúrgico geralmente é realizado via infraciliar ou transconjuntival, embora as abordagens transantrais e infraorbitárias também sejam realizadas. A periórbita é aberta e elevada para expor o local da fratura no assoalho e nas paredes mediais. O tecido herniado é puxado de volta para a órbita e o defeito é coberto por um implante aloplástico, tomando-se cuidado para não lesionar o feixe infraorbitário neurovascular. As complicações incluem cegueira, diplopia, extrusão do implante ou migração do implante contra o saco lacrimal, causando obstrução e dacriocistite. Outras complicações incluem hemorragia, infecção, retração da pálpebra inferior e anestesia infraorbitária. Podem ser necessários procedimentos subsequentes para estrabismo e ptose.

Lesão penetrante da órbita

As lesões penetrantes do tecido orbitário podem ser produzidas por projetis de alta velocidade ou instrumentos cortantes. Corpos estranhos radiopacos podem ser localizados por meio de métodos semelhantes aos usados

na localização de corpos estranhos intraoculares, mas raramente exigem remoção (ver anteriormente).

Contusões da órbita

As lesões por contusão do conteúdo orbitário podem resultar em hemorragia ou subsequente atrofia do tecido, com enoftalmia. Ocasionalmente, ocorre paresia traumática dos músculos extraoculares, em geral transitória.

Exoftalmia pulsátil após traumatismo craniano

A exoftalmia pulsátil ocasionalmente acompanha o traumatismo craniano grave, devido à formação de uma fístula no seio cavernoso da artéria carótida em virtude de laceração da artéria carótida intracavernosa. A resolução espontânea é incomum e normalmente é necessário o fechamento do desvio, geralmente por embolização com balão.

PREVENÇÃO DE LESÕES OCULARES (VER TAMBÉM O CAP. 21)

As pessoas que exercem uma atividade industrial ou atlética enquanto usam óculos com lentes de vidro ou de plástico correm um risco maior decorrente de fragmentos de lente estilhaçada. Os produtos de uso ocular mais eficazes na prevenção de lesões consistem em lentes de policarbonato em armações de poliamida com uma camada de retenção posterior. Devem ser usadas armações de revestimento sólido (em vez das armações articuladas), porque resistem melhor a golpes laterais. Nas atividades atléticas ou recreativas de alto risco (p. ex., "jogos de guerra" com armas de ar comprimido ou projétil com tinta), os indivíduos sem óculos nem sempre protegem os olhos de maneira adequada. A proteção ocular adequada é indicada para aqueles que praticam jogos com raquete e handebol. Muitos indivíduos perderam a visão nesses esportes, particularmente por traumatismo ocular contuso na ausência de proteção adequada do olho.

BIBLIOGRAFIA

Ansari MH: Blindness after facial fractures: A 19-year retrospective study. J Oral Maxillofac Surg 2005;63:229. [PMID: 15690293]

Brodovsky SC *et al*: Management of alkali burns: An 11-year retrospective review. Ophthalmology 2000;107:1829. [PMID: 11013181]

Burnstine MA: Clinical recommendations for repair of isolated orbital floor fractures: An evidence-based analysis. Ophthalmology 2002;109:1207. [PMID: 12093637]

Chang EL *et al*: Management of complex eyelid lacerations. Int Ophthalmol Clin 2002;42:187. [PMID: 12131595]

Damico FM *et al*: Sympathetic ophthalmia. Semin Ophthalmol 2005;20:191. [PMID: 16282154]

Danis RP: Endophthalmitis. Ophthalmol Clin North Am 2002;15:243. [PMID: 12229241]

Fulcher TP *et al*: Orbital roof fractures: Management of ophthalmic complications. Ophthal Plast Reconstr Surg 2003;19:359. [PMID: 14506420]

Garcia TA *et al*: Ocular injuries in children after major trauma. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2005;42:349. [PMID: 16382559]

Ghoraba H: Posterior segment glass intraocular foreign bodies following car accident or explosion. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2002;240:524. [PMID: 12136280]

Goldenberg-Cohen N *et al*: Traumatic optic neuropathy in children and adolescents. J AAPOS 2004;8:20. [PMID: 14970795]

Greven CM *et al*: Visual results, prognostic indicators, and posterior segment findings following surgery for cataract/lens subluxation-dislocation secondary to ocular contusion injuries. Retina 2002;22:575. [PMID: 12441722]

Hamill MB: Corneal and scleral trauma. Ophthalmol Clin North Am 2002;15:185. [PMID: 12229235]

Harlan JB Jr *et al*: Evaluation of patients with ocular trauma. Ophthalmol Clin North Am 2002;15:153. [PMID: 12229230]

Hatton MP *et al*: Orbital and adnexal trauma associated with open-globe injuries. Ophthal Plast Reconstr Surg 2002;18:458. [PMID: 12439061]

Hollander *et al*: Ocular bungee cord injuries. Curr Opin Ophthalmol 2002;13:167. [PMID: 12011685]

Ikeda N *et al*: Alkali burns of the eye: Effect of immediate copious irrigation with tap water on their severity. Ophthalmologica 2006;220:225. [PMID: 16785752]

Lehto KS *et al*: Do motor vehicle airbags increase risk of ocular injuries in adults? Ophthalmology 2003;110:1082. [PMID: 12799230]

Levine LM: Pediatric ocular trauma and shaken infant syndrome. Pediatr Clin North Am 2003;50:137 [PMID: 12712109]

McGwin G Jr *et al*: Risk factors for motor vehicle collision-related eye injuries. Arch Ophthalmol 2005;123:89. [PMID: 15642817]

McGwin G Jr *et al*: Incidence of emergency department-treated eye injury in the United States. Arch Ophthalmol 2005;123:662. [PMID: 15883286]

Mester V *et al*: Intraocular foreign bodies. Ophthalmol Clin North Am 2002;15:235. [PMID: 12229240]

Pharmakakis NM *et al*: Corneal complications following abuse of topical anesthetics. Eur J Ophthalmol 2002;12:373. [PMID: 12474918]

Scott IU *et al*: Local anesthesia with intravenous sedation for surgical repair of selected open globe injuries. Am J Ophthalmol 2002;134:707. [PMID: 12429247]

Shere JL *et al*: An analysis of 3599 midfacial and 1141 orbital blowout fractures among 4426 United States Army Soldiers, 1980–2000. Otolaryngol Head Neck Surg 2004;130:164. [PMID: 14990911]

Sobaci G *et al*: Terror-related open-globe injuries: A 10-year review. Am J Ophthalmol 2005;139:937. [PMID: 15860315]

Steinsapir KD: Treatment of traumatic optic neuropathy with high-dose corticosteroid. J Neuroophthalmol 2006;26:65. [PMID: 16518171]

Walton W *et al*: Management of traumatic hyphema. Surv Ophthalmol 2002;47:297. [PMID: 12161209]

Yao YF *et al*: Autologous limbal grafting combined with deep lamellar keratoplasty in unilateral eye with severe chemical or thermal burn at late stage. Ophthalmology 2002;109:2011. [PMID: 12414407]

Yu Wai Man P *et al*: Surgery for traumatic optic neuropathy. Cochrane Database Syst Rev 2005;4:CD005024. [PMID: 16235388]

Óptica e refração 20

Paul Riordan-Eva, FRCS, FRCOphth

A interpretação correta da informação visual depende da capacidade do olho de focalizar os raios de luz que incidem sobre a retina. A compreensão deste processo e de como ele é influenciado por variações normais ou doenças oculares é essencial para a utilização adequada de qualquer auxílio óptico, como, por exemplo, óculos, lentes de contato, lentes intraoculares ou auxílios para a visão subnormal. Para que isto ocorra é necessário dominar os conceitos de óptica geométrica, que definem o efeito de diferentes superfícies e meios sobre os raios luminosos.

ÓPTICA GEOMÉTRICA

Velocidade, frequência e comprimento da onda de luz

A velocidade, a frequência e o comprimento de onda da luz estão relacionados pela seguinte equação:

$$\text{Frequência} = \frac{\text{Velocidade}}{\text{Comprimento de onda}}$$

Em diferentes meios ópticos, a velocidade e o comprimento da onda de luz mudam, mas a frequência é constante. A cor depende da frequência, de modo que a cor de um raio de luz não se altera quando passa através dos meios ópticos, exceto por não transmitância ou fluorescência. As características ópticas de uma substância só podem ser definidas com relação a frequências de luz claramente especificadas. As substâncias usadas para lentes de refração da luz visível geralmente são testadas com a luz amarela de sódio (linha *D*), azul (linha *F*) e vermelha (linha *C*), de um tubo de descarga de hidrogênio rarefeito.

No vácuo, a velocidade de todas as frequências de luz é a mesma, ou seja, 299.792,46 quilômetros por segundo (186.282,40 milhas terrestres por segundo). Como a frequência da linha *D* amarela é aproximadamente 5,085 X 1.014 Hz, o comprimento de onda dessa linha no vácuo é de 0,5896 μm. Do mesmo modo, os comprimentos de onda no vácuo das linhas azul *F* e vermelha *C* são 0,4861 e 0,6563 μm, respectivamente.

Índice de refração

Se a velocidade de um raio de luz for alterada por uma mudança no meio óptico, também ocorrerá refração do raio (Fig. 20.1). O efeito de uma substância óptica na velocidade da luz é expresso como seu índice de refração, n. Quanto maior o índice, menor a velocidade e maior o efeito na refração.

No vácuo, n apresenta o valor de 1,00000. O **índice absoluto de refração** de uma substância é a razão entre a velocidade da luz no vácuo e a velocidade da luz na substância. O **índice de refração relativo** de uma substância é calculado em relação à velocidade da luz no ar. O índice de refração absoluto do ar varia com a temperatura, a pressão, a umidade do ar e a frequência da luz, mas é de cerca de 1,00032. Em óptica, supõe-se que *n* é relativo ao ar, a menos que seja especificado como absoluto.

Coeficiente térmico do índice de refração

O índice de refração varia com a temperatura do meio — é maior quando a substância é mais fria. Essa labilidade de *n* à temperatura é diferente para diferentes substâncias. A mudança em n por grau Celsius para as seguintes substâncias (todas devem ser multiplicadas por 10^{-7}) é a seguinte: vidro, 1; fluoreto, 10; plástico, 140; água, humor aquoso e vítreo, 185. Isto torna o plástico indesejável para dispositivos ópticos de precisão. (O plástico também apresenta oito vezes a dilatação térmica do vidro.) As lentes de água remontam à Antiguidade, mas não são práticas devido a problemas com instabilidade térmica, evaporação, congelamento e suscetibilidade à contaminação. É interessante que, no olho, essas objeções desaparecem, tornando as lentes líquidas oculares aceitáveis.

Dispersão da luz

No vácuo, a velocidade de todas as frequências de luz é a mesma; portanto, o índice de refração também é o mesmo para todas as cores (1,00000). Em todas as substâncias, n é diferente para cada cor ou frequência, sendo maior na extremidade azul e menor na extremidade vermelha do espectro. Essa diferença pode ser quantificada como o valor de dispersão, *V*:

$$V = \frac{n_D - 1}{n_F - n_C}$$

onde n_D, n_F e n_C são os índices de refração da linha amarela do sódio e das linhas azul e vermelha do hidrogênio.

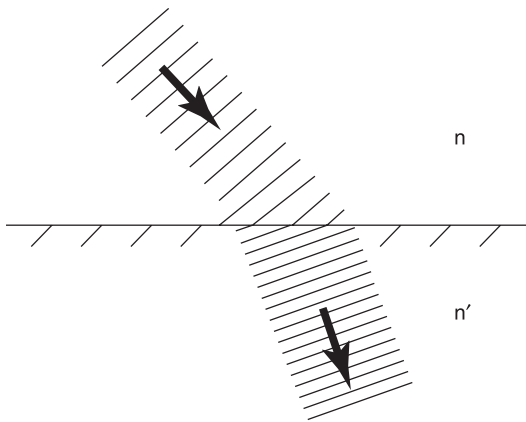



Fig. 20.1 Refração da luz à medida que ela entra em um meio transparente de índice refrativo n´ mais alto.

Quanto maior o valor de *V*, menor a dispersão de cores. O Quadro 20.1 apresenta os índices de refração e alguns valores de dispersão para substâncias de interesse oftalmológico.

Transmitância da luz

Os materiais ópticos variam em sua transmitância ou transparência para diferentes frequências. Alguns materiais "transparentes", como o vidro, são quase opacos à luz ultravioleta. O vidro vermelho seria quase opaco à frequência verde. O meio óptico deve ser selecionado de acordo com os comprimentos de onda de luz específicos com os quais serão utilizados.

Leis de reflexão e refração

As leis de reflexão e refração foram formuladas em 1621 pelo astrônomo e matemático holandês Willebrod Snell, da Universidade de Leyden. Essas leis, em conjunto com o princípio de Fermat, constituem a base da óptica geométrica aplicada. Todas elas podem ser declaradas da seguinte maneira (Fig. 20.2):

1. Todos os raios incidentes, refletidos e refratados estão presentes em um plano conhecido como plano de incidência, que é normal (em ângulo reto) à interface.
2. O ângulo de incidência é igual ao ângulo de reflexão, mas com sinal contrário: I = –I´.
3. O produto do índice de refração do meio do raio incidente e do seno do ângulo de incidência do raio incidente é igual ao produto dos mesmos termos do raio refratado. O raio refratado é designado pelo seguinte princípio: *n* seno I = *n´* seno I´ (lei de Snell).
4. Um raio de luz que passa de um ponto para outro segue o caminho que leva menos tempo (*princípio de Fermat*). O comprimento da via óptica é o índice de refração multiplicado pela via de comprimento real.

Quadro 20.1 Índices de refração e valores de dispersão de algumas substâncias de interesse oftalmológico

Substância (a 20° C, a menos que observado)	Índices de refração (n_D)	Valores de dispersão (V)
Água	1,33299	
Água a 37°C	1,33093	55,6
Água do mar	1,344	
Água do mar, a 11.000 m de profundidade	1,361	
Polimetilmetacrilato	1,49166	57,37
Polimetilmetacrilato a 37°C	1,48928	
Copolímero de acrilonitrilo estireno	1,56735	34,87
Poliestireno	1,59027	30,92
Fluoreto	1,4338	95,2
Vidro óptico de óculos	1,523	58,8
Cristal	1,617	36,6
Humor aquoso e vítreo a 37°C	1,3337	55,6
Hidroxietilmetacrilato (HEMA)	1,43	
Acetobutirato de celulose (CAB)	1,47	
Silicone	1,439	

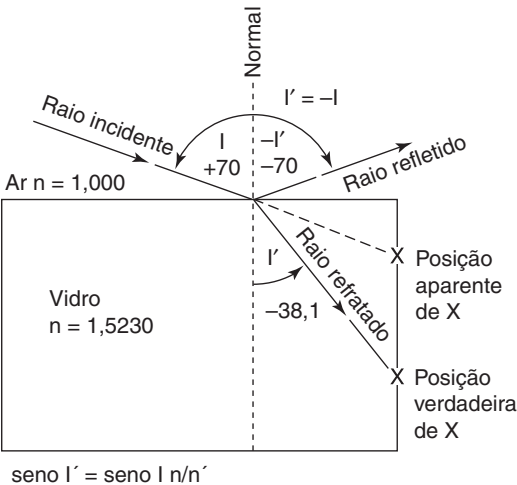



Fig. 20.2 Exemplo das leis de reflexão e refração.

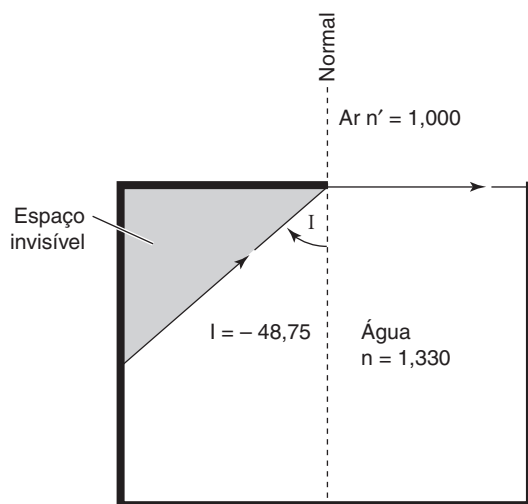



Fig. 20.3 Exemplo de ângulo crítico.

Ângulo crítico e reflexão total

Na Fig. 20.2, o raio incidente está no meio menos denso (ar) e é refratado em direção ao normal no meio mais denso (vidro). Inversamente, se o raio incidente estivesse no meio mais denso, seria refratado para longe do normal. Nessa situação, conforme o ângulo de incidência é aumentado, o ângulo crítico é atingido quando a luz é subitamente, totalmente e perfeitamente refletida (reflexão interna total) e o seno do raio incidente no meio mais denso atinge o valor $-n'/n$. Este é um dos métodos utilizados para determinar o índice de refração. Para a água, com um índice de refração de 1,330, o ângulo crítico tem o seno de –1/1,330, ou –48,75 graus (Fig. 20.3).

A reflexão total obedece às leis da reflexão regular, ou seja, $I = -I'$. Isto permite uma reflexão perfeita sem reflexos, que é amplamente utilizada nos prismas e fibras ópticas.

Na Fig. 20.3, a área sombreada não é visível a partir da superfície. Esta é a razão pela qual o ângulo do olho não pode ser observado, exceto por gonioscopia (ver o Cap. 2). O índice de refração do humor aquoso — e não o índice de refração da lágrima ou da córnea, como frequentemente se afirma — é o fator determinante nesse contexto.

CÁLCULOS UTILIZADOS EM ÓPTICA

Existem duas abordagens para a aplicação dos princípios da óptica geométrica para uma única lente ou sistemas de lentes compostas. O **traçado do raio trigonométrico** é a abordagem mais válida e precisa, uma vez que não faz suposições diferentes daquelas já determinadas pelas leis da refração. O **método algébrico** é um sistema baseado em uma série de pressupostos que simplificam muito o cálculo dos efeitos de diferentes sistemas de lentes, mas também limitam a precisão em uma extensão cada vez maior à medida que os sistemas de lentes se tornam mais complexos. Não se pode depender do método algébrico para resultados precisos, em particular na avaliação dos efeitos ópticos de lentes de contato, lentes intraoculares e procedimentos ceratorrefrativos — que estão se tornando cada vez mais frequentes na prática da oftalmologia.

Algumas considerações são universais para os cálculos ópticos, independentemente do método adotado. Para qualquer sistema óptico, diz-se que o objeto e sua imagem situam-se em **planos conjugados**. Se o objeto fosse colocado no plano de sua própria imagem, o sistema óptico pro-duziria sua nova imagem no plano do objeto original. Portanto, os efeitos de qualquer sistema óptico serão os mesmos para qualquer direção da luz através do sistema. Cada sistema óptico tem um número infinito de pares de planos conjugados. Os pontos correspondentes sobre os planos conjugados são conhecidos como **pontos conjugados**.

Traçado trigonométrico do raio

O método trigonométrico de traçado do raio consiste em traçados matemáticos do curso de determinados raios específicos através de sistemas de lentes. Os três raios mais frequentemente traçados são mostrados na Fig. 20.4. Eles são nomeados de acordo com suas posições em relação à primeira superfície de refração. O raio marginal incide na margem da lente, o raio paraxial muito perto do eixo óptico (centro da lente) e o raio zonal na parte da lente em que o fluxo luminoso médio passa pelas lentes. Em cada superfície de refração, a mudança na direção de cada um desses raios é calculada de acordo com os princípios da lei de Snell. Isto exige conhecimento do raio de curvatura da superfície, do índice de refração dos meios de cada lado da superfície de refração e da distância até a próxima superfície. A trigonometria elementar é a única habilidade matemática necessária para tais cálculos, embora uma calculadora programável ajude muito a realizar os cálculos.

O raio trigonométrico oferece uma determinação exata do foco e informações sobre a qualidade da imagem formada por um sistema de lentes. A diferença entre as distâncias focais posteriores (a distância ao longo do eixo óptico da última superfície de refração até o foco) dos raios marginal e paraxial é uma medida da “propagação do foco”, indicando assim o grau de **aberração esférica** (ver adiante). Do mesmo modo, se raios de cores diferentes (frequência), com os seus diferentes índices de refração em cada meio, forem traçados através do sistema, o grau de **aberração cromática** (ver adiante) será determinado. A via óptica é a soma da distância real que um raio atravessa as substâncias multiplicada pelo índice de refração das diversas substâncias pelas quais ela passa. A proximidade das vias ópticas dos raios marginal e paraxial determina o brilho e o contraste da imagem final.

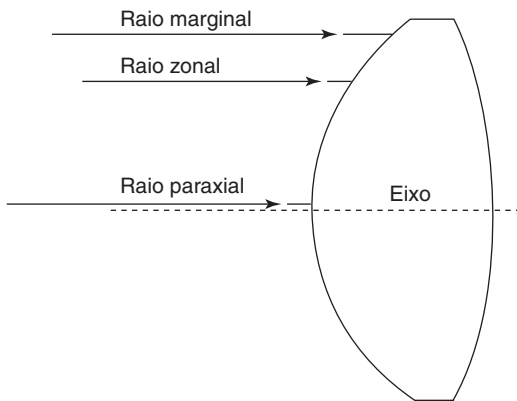



Fig. 20.4 Ilustração de três raios em um traçado trigonométrico de raio.

O traçado trigonométrico do raio possibilita a determinação do desempenho de cada superfície de refração com relação à contribuição para a imagem final. Por exemplo, é facilmente demonstrado que uma lente intraocular planoconvexa produz uma imagem melhor com a superfície convexa voltada para a frente e a superfície plana mais perto da retina. O foco frequentemente requer — e é facilmente ajustado por — refração pós-operatória. No entanto, a imagem distorcida provocada por uma lente intraocular de formato impróprio não pode ser corrigida por refração. A adequação deve ser atingida através da escolha pré-operatória de uma lente apropriada e isto só pode ser alcançado através de cálculos que usam o método trigonométrico de traçado do raio.

O **traçado gráfico do raio** é um sistema comparável ao traçado trigonométrico de raio que usa desenhos para determinar as propriedades ópticas dos sistemas de lentes; não deve ser confundido com o método de "traçado do raio" descrito em vários livros, no qual os traçados de uma imagem baseiam-se nos pontos nodais e planos focais (uma derivação do método algébrico de cálculos ópticos discutido anteriormente).

Método algébrico

Carl Friedrich Gauss (1777-1855) foi o responsável pelo aperfeiçoamento de um método de cálculos ópticos que dispensou os senos e cossenos do método trigonométrico. Esse princípio supõe que as lentes são "infinitamente finas", colocadas juntas, e de pequeno diâmetro, de modo que qualquer ângulo é tão pequeno que o tamanho do ângulo medido em radianos tem o mesmo valor que o seno do ângulo, e que o seno e a tangente do ângulo podem ser considerados iguais. Os resultados são as **equações das lentes finas** utilizadas pelos oftalmologistas para calcular curvaturas de lentes. "Fatores de correção" derivados da experiência são, então, necessários para corrigir as imprecisões dessas equações.

A utilização do método algébrico depende de determinadas definições. A posição da lente, reduzida a uma única linha, é o **plano principal**, que cruza o eixo óptico no **ponto nodal** (centro óptico). O **ponto focal primário** (**F**) é o ponto ao longo do eixo óptico no qual um objeto deve ser colocado para formar uma imagem no infinito. O **ponto focal secundário** (**F′**) é o ponto ao longo do eixo óptico no qual os raios incidentes paralelos são trazidos a um foco. Se os meios nos dois lados da lente tiverem o mesmo índice de refração, a distância entre o ponto nodal e cada um dos pontos focais, a **distância focal**, será a mesma.

A Fig. 20.5 mostra algumas das equações de lente fina importantes.

A **dioptria (D)** é uma medida da capacidade da lente derivada do método algébrico de cálculos ópticos. É definida como o inverso da distância focal de uma lente no ar medido em metros. As dioptrias são suplementares, mas apenas para as lentes de baixa capacidade. O resultado da combinação de lentes de alta capacidade varia muito com a sua espessura e a distância de separação. As lentes de alto grau devem ser descritas por três valores: (1) raios de curvatura, (2) índice de refração e (3) espessura.

Na óptica de Gauss, admite-se que uma lente espessa tenha dois pontos nodais e dois planos principais (n e n′

$$\text{Dioptrias} \cong \frac{1}{\text{Distância focal}} \cong \frac{1}{\text{Distância da imagem}} - \frac{1}{\text{Distância do objeto}}$$

$$\text{Dioptrias} \cong (n - 1)\left(\frac{1}{\text{Raio}_1} - \frac{1}{\text{Raio}_2}\right)$$

$$\frac{\text{Tamanho da imagem}}{\text{Distância da imagem}} \cong \frac{\text{Tamanho do objeto}}{\text{Distância do objeto}}$$

$$\text{Magnificação} = \frac{\text{Tamanho da imagem}}{\text{Tamanho do objeto}} \cong \frac{\text{Distância da imagem}}{\text{Distância do objeto}}$$

Poder de várias lentes combinadas

$$\text{Total de dioptrias} \cong \text{Dio}_1 + \text{Dio}_2 + \text{Dio}_3 \text{ etc.}$$

Fig. 20.5 Aproximações algébricas de lentes finas. Todos os comprimentos em metros.

e H e H´ na Fig. 20.6). Os pontos nodais situam-se nos planos principais apenas se o meio de refração for o mesmo nos dois lados da lente. As verdadeiras distâncias focais são medidas dos planos principais até os pontos focais, mas as distâncias focais anterior e posterior — essenciais para a prescrição de lentes corretivas — são medidas a partir das respectivas superfícies da lente até os pontos focais. O inverso da distância focal posterior corresponde ao grau do vértice posterior, medido com um lensômetro.

Para confecção de lentes de contato positivas de alto grau ou lentes de óculos espessas, a equação de capacidade dióptrica de acordo com o método algébrico é a seguinte:

$$\text{Dio} \cong \frac{1}{F} \cong (n-1)\left[\frac{1}{r_1} - \frac{1}{r_2} - \frac{(n-1)d}{nr_1r_2}\right]$$

na qual F = distância focal, r = raio e d = espessura da lente, todos medidos em metros, e n = índice refrativo.

Para lentes de contato, atualmente é utilizada uma derivação das equações de lentes finas para relacionar a capacidade dióptrica com o raio de curvatura:

$$\text{Dio} \approx \frac{(n-1)}{r} \approx \frac{1{,}3375-1}{r} \approx \frac{337{,}5}{\text{rmm}} \text{ e rmm} \approx \frac{337{,}5}{\text{Dio}}$$

Admite-se que n da "córnea" é, para este propósito, 1,3375; rmm = raio em milímetros. Estas equações são apenas aproximações.

O método de traçado do raio comumente descrito em textos de óptica oftálmica é uma representação gráfica do sistema algébrico de cálculos ópticos — em contraste com o verdadeiro traçado gráfico do raio, que é uma representação gráfica do sistema trigonométrico. Os raios são traçados através do sistema óptico para ligar pontos conjugados. As posições dos planos conjugados são derivadas matematicamente das equações de lentes finas. O tamanho e a orientação do objeto são, então, determinados pelo raio central, que passa diretamente na ponta da imagem, no ponto nodal da lente (sem ser refratado) e na ponta do objeto. Os raios que atravessam os pontos focais da lente são derivados por extrapolação (Fig. 20.7).

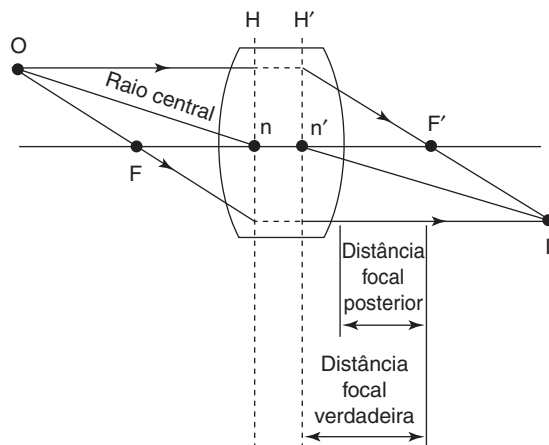



Fig. 20.6 Descrição de uma lente espessa na óptica de Gauss.

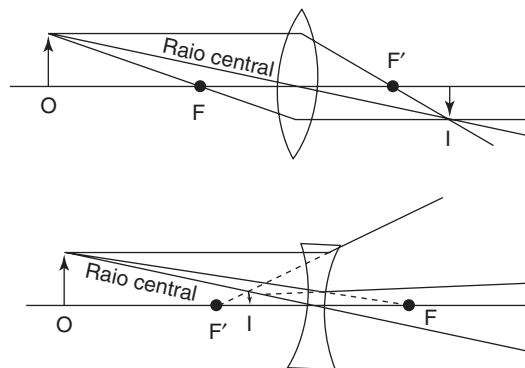



Fig. 20.7 Traçado de raios através de lentes positivas e negativas.

Para vários sistemas de lentes, os planos conjugados e o trajeto do raio central são determinados para cada lente em sucessão, produzindo uma imagem que se torna o objeto da lente seguinte até que o tamanho e a orientação da imagem final sejam localizados. No caso de uma lente espessa, ocorre refração nos planos principais da lente, sendo que a posição dos raios é translocada de um plano principal para outro, sem qualquer alteração em sua separação vertical do eixo óptico (Fig. 20.6). O raio central passa da extremidade do objeto até o primeiro ponto nodal e, em seguida, emerge do segundo ponto nodal paralelo à sua direção original até alcançar a extremidade da imagem. Quando os meios em ambos os lados da lente têm diferentes índices refrativos, os pontos nodais não coincidem com os planos principais.

Magnificação

A magnificação linear é a razão entre a altura da imagem e a altura do objeto. Para uma lente infinitamente fina no ar — como supõe o método algébrico de cálculo óptico —, essa razão é igual à razão entre a distância da imagem e a distância do objeto. Para os sistemas de lentes verdadeiros, como, por exemplo, os dos olhos, deve-se utilizar uma equação mais complexa, que inclui o índice de refração do meio inicial e final. O traçado do raio trigonométrico fornece rapidamente outras informações necessárias para o cálculo.

Variação da distância vértice

Se a distância vértice (a distância a partir do olho) de uma lente de determinada capacidade for alterada, a capacidade

efetiva da lente também sofrerá alteração. Para calcular uma nova lente que terá o mesmo efeito na nova distância, pode-se usar uma derivação das equações de lente fina:

(Dio = capacidade em dioptrias)

$$Dio_2 \approx \frac{1}{\frac{1}{Dio_2} - (Dist_1 - Dist_2)}$$

Exemplo: uma lente positiva de 13 dioptrias a 11 mm (0,011 m) deve ser substituída por outra a 9 mm (0,009)

$$Dio_2 \cong \frac{1}{\frac{1}{13} - (0{,}011 - 0{,}009)} \cong 13{,}347 \text{ dioptrias}$$

Exemplo 2: a mesma lente substituída por uma lente de contato

$Dist_2 = 0$

$$Dio_2 \cong \frac{1}{\frac{1}{13} - (0{,}001)} \cong 15{,}169 \text{ dioptrias}$$

Esta equação de vértice também é uma aproximação e não deve ser utilizada para cálculos de lente intraocular, mas é útil para a conversão da capacidade dos óculos para lentes de contato.

Aberrações de lentes esféricas

As lentes esféricas estão sujeitas a uma série de aberrações que reduzem a qualidade da imagem produzida. As variações do índice de refração com a frequência de luz (dispersão) resultam em maior refração da luz azul do que da vermelha (**aberração cromática**) (Fig. 20.8). Os raios

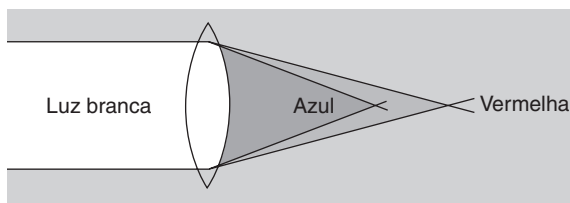



Fig. 20.8 Aberração cromática das lentes.

marginais são mais refratados do que os raios paraxiais, produzindo **aberrações esféricas** (Fig. 20.9). **Coma**, um embaçamento em forma de cometa, é o resultado da aberração esférica da luz que se origina longe do eixo óptico da lente. Quando a luz atravessa uma lente esférica de modo oblíquo, há um efeito adicional causado pela lente cilíndrica — **astigmatismo de incidência oblíqua**. A **curvatura de campo** é a produção de uma imagem curva de um objeto plano. Os efeitos prismáticos da periferia da lente também causam distorção da imagem. Lentes acromáticas podem ser feitas por aglutinação de lentes positivas e negativas de diferentes índices refrativos. As aberrações não cromáticas são superadas pela combinação ou moldagem das lentes para reduzir a capacidade da periferia da lente, restringindo-se a área da lente usada para as zonas paraxiais e pelo uso de lentes de menisco.

Lentes cilíndricas

A lente planocilíndrica (Fig. 20.10) tem uma superfície plana e uma superfície cilíndrica, produzindo uma lente sem capacidade óptica no meridiano de seu eixo e capacidade máxima a 90° do meridiano do eixo. O efeito total é a formação de uma imagem em linha, paralela ao eixo da lente, a partir de um objeto pontual. A orientação de uma lente planocilíndrica é especificada pelo meridiano

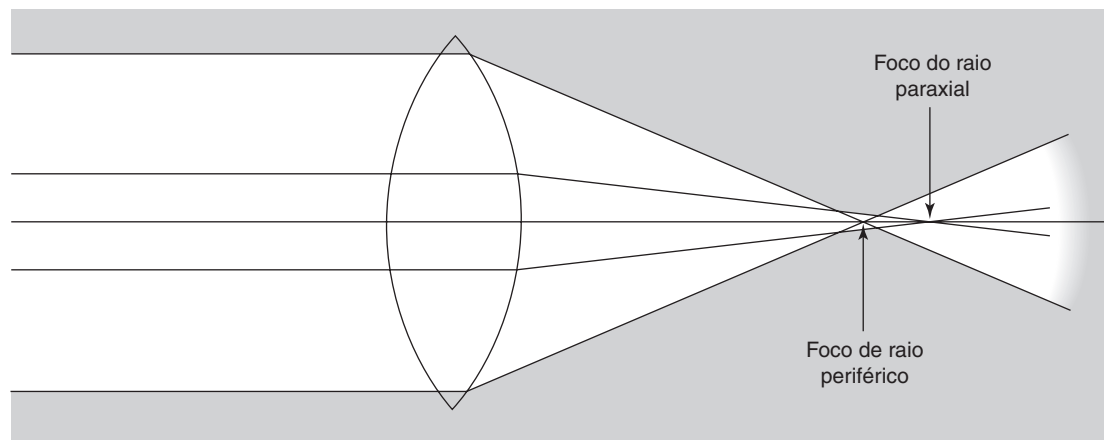



Fig. 20.9 Aberração esférica de uma lente biconvexa.

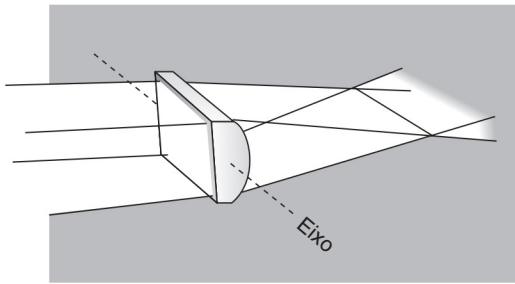



Fig. 20.10 Lente planocilíndrica com eixo no meridiano horizontal.

de seu eixo. A convenção oftalmológica para se especificar a orientação do eixo de uma lente cilíndrica é mostrada na Fig. 20.11. O zero começa nasalmente na lente direita e temporalmente na lente esquerda e prossegue em sentido anti-horário até 180°.

Em uma **lente esferocilíndrica**, a superfície cilíndrica é curvada em dois meridianos, mas não na mesma medida. Em lentes oftalmológicas, esses meridianos principais estão a 90° um do outro. O efeito de uma lente esferocilíndrica sob um objeto pontual é produzir uma figura geométrica conhecida como **conoide de Sturm** (Fig. 20.12), constituída por duas linhas focais separadas pelo intervalo de Sturm. A posição das linhas focais em relação à lente é determinada pelo poder dos dois meridianos e sua orientação é dada pelo ângulo entre os meridianos. Cortes transversais do conoide de Sturm revelam linhas nas linhas focais e geralmente elipses em outros locais. Em uma posição específica, o corte transversal será um círculo que representa o **círculo de menor confusão**.

A lente esferocilíndrica pode ser considerada uma combinação de uma lente esférica e uma lente planocilíndrica. Pode então ser especificada pela orientação dos meridianos principais e pelo poder de cada uma (Fig. 20.13). Em um diagrama cruzado, os braços são desenhados paralelos aos meridianos principais e identificados com a capacidade relevante. Em notação sem abreviações, o cilindro é especificado pela orientação do seu eixo, que é de 90° de distância do meridiano de capacidade máxima.

As prescrições de lentes esferocilíndricas usam notação sem abreviações e a lente pode ser especificada em cilindro positivo ou negativo (Fig. 20.13). O procedimento para a transposição entre estas formas é o seguinte: (1) soma algébrica da esfera e cilindro originais, (2) inversão do sinal do cilindro e (3) mudança do eixo do cilindro em 90°.

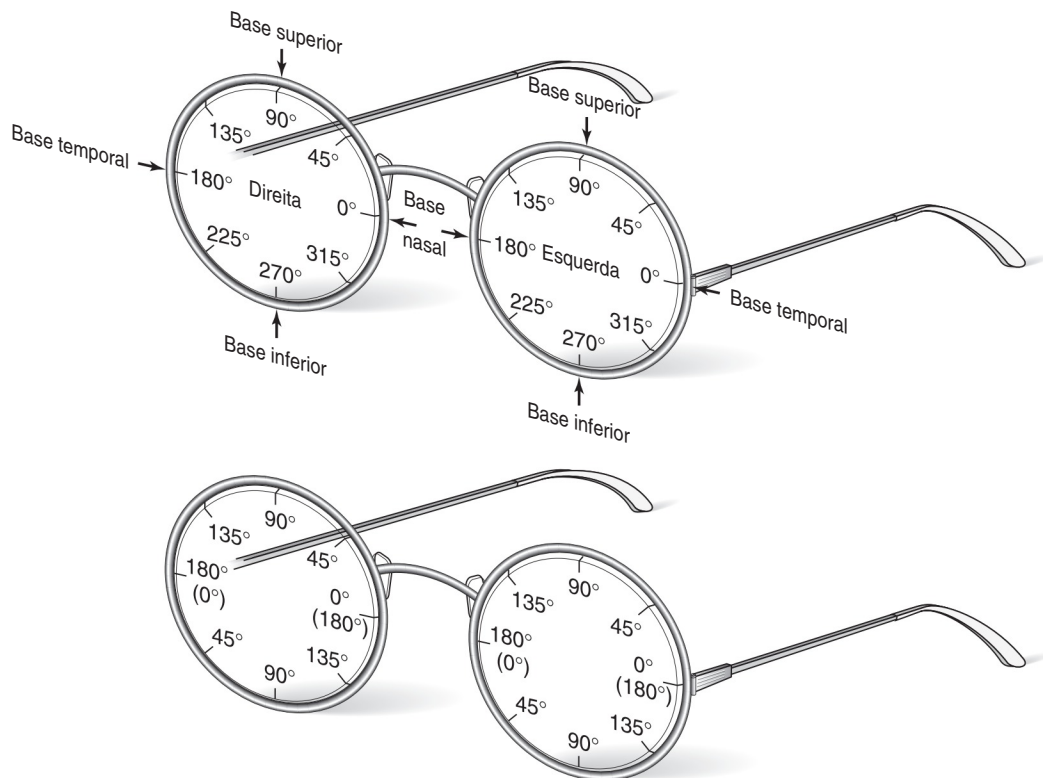



Fig. 20.11 **Em cima:** ilustração de representação de base prismática. **Embaixo:** ilustração de representação de eixo cilíndrico.

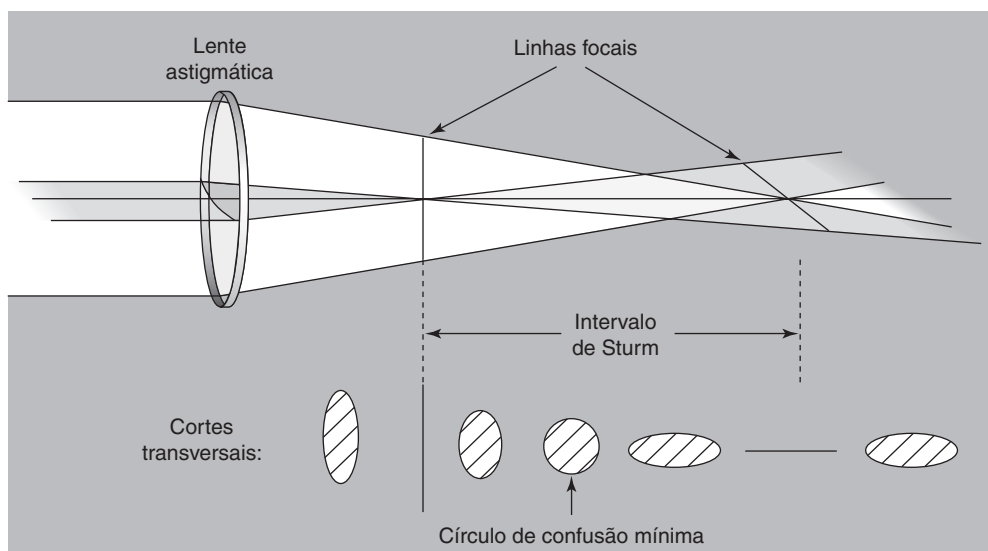



Fig. 20.12 Conoide de Sturm, formado pela luz refratada por uma lente astigmática.

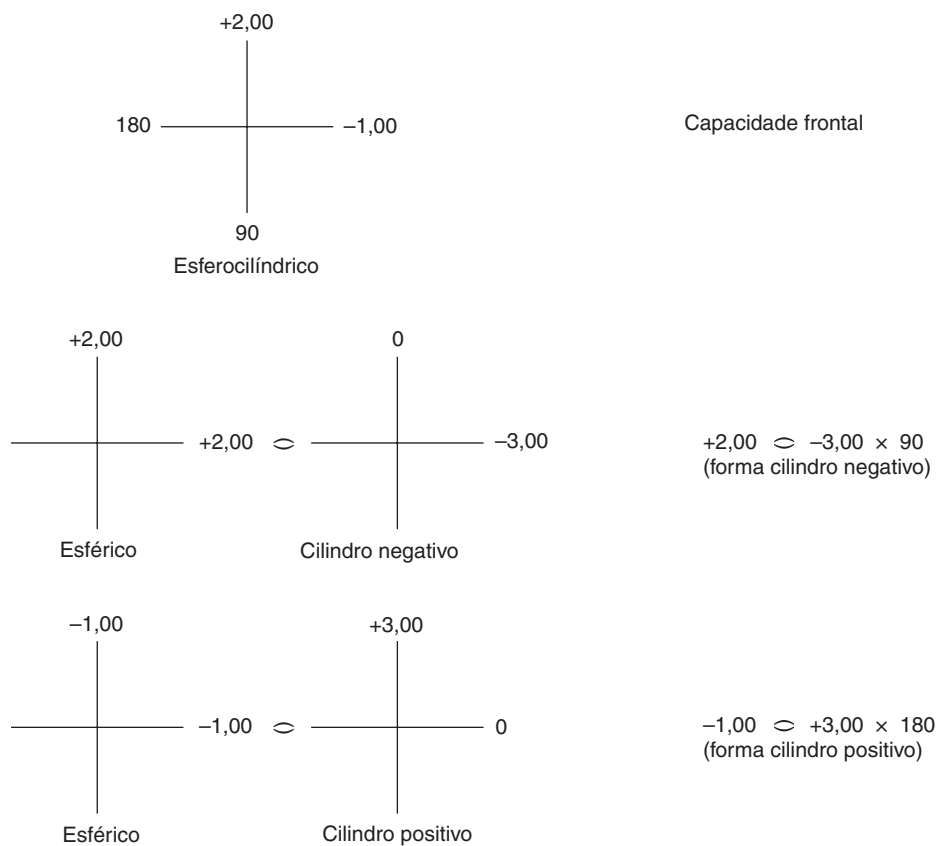



Fig. 20.13 Capacidade frontal e combinações equivalentes, inclusive anotações sem abreviações, para uma lente esferocilíndrica.

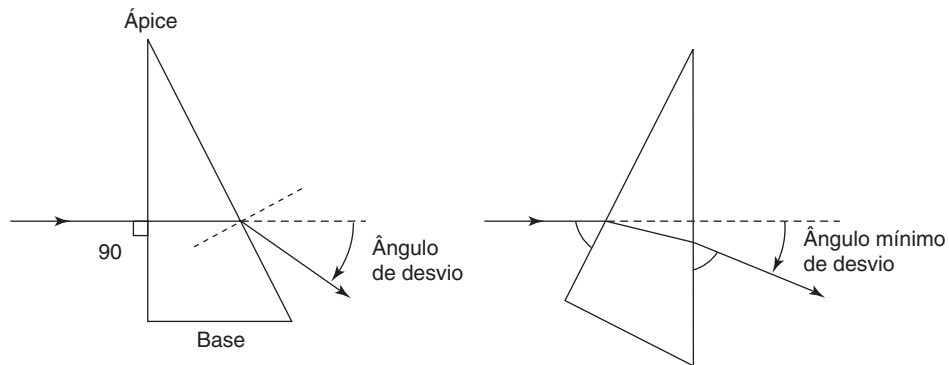



Fig. 20.14 Calibração de prismas. Prismas de vidro e prismas de óculos são calibrados de acordo com a posição de Prentice, enquanto os prismas de plástico são calibrados de acordo com a posição de desvio mínimo.

Se os seus meridianos principais corresponderem, as combinações de lentes esferocilíndricas podem ser resumidas matematicamente. Caso contrário, são necessárias fórmulas trigonométricas. Uma alternativa é determinar a capacidade dessas combinações colocando as lentes juntas em um lensômetro. Os meridianos principais de qualquer combinação apresentarão uma distância de 90° entre eles.

Prismas

Um prisma é constituído por material transparente com superfícies planas não paralelas. No corte transversal, apresenta um ápice e uma base. O prisma é especificado pela sua capacidade e pela orientação de sua base.

Um prisma refrata luz em direção à sua base, enquanto um objeto observado através de um prisma aparece desviado em direção ao ápice do prisma. A quantidade do desvio varia de acordo com a inclinação do prisma, isto é, o ângulo de incidência da luz. Para prismas de vidro, a calibragem é realizada na **posição de Prentice**, na qual a luz incidente é perpendicular à face do prisma (Fig. 20.14). Para prismas de plástico e na óptica geral, um prisma é calibrado na **posição de desvio mínimo**, na qual a quantidade da refração nas duas superfícies dos prismas é igual (Fig. 20.14). Quando os prismas são utilizados na prática clínica, essas orientações devem ser respeitadas para se alcançarem resultados precisos.

Para um prisma de vidro na posição de Prentice, os raios incidentes não são refratados na primeira superfície, porque são perpendiculares um ao outro (Fig. 20.15). Na segunda superfície, o ângulo de incidência é o mesmo que o ângulo do ápice do prisma (A). Se I′ for o ângulo do raio refratado final, a partir da lei de Snell, o seno I′ = (n/n′) seno A, sendo que n é o índice de refração do prisma e n′ o índice de refração do meio circundante. Por exemplo, se o prisma for de vidro com n = 1,523 e A = 30°, então o seno I′ é 1,523 × 0,5, ou 0,7615. I′ é de 49,6°. O ângulo de desvio é I′ – A, ou 19,6°.

A capacidade de um prisma é medida em dioptrias prismáticas (DP). Uma dioptria prismática desvia uma imagem a 1 m em 1 cm (Fig. 20.16). A tangente do arco de 1/100 é de 0,57°. Portanto, 1 DP produz um ângulo de desvio de quase meio grau. A "regra de ouro" é que um prisma de 2 DP produz um ângulo de desvio de 1 grau, mas isso não pode ser aplicado aos prismas de mais de 100 DP.

Os prismas são utilizados em oftalmologia tanto para medir quanto para tratar as heterotropias e heteroforias. A orientação da base de um prisma é indicada pela sua direção, em geral descritivamente, ou seja, "base superior do olho direito", "base inferior do olho esquerdo", "base nasal" ou "base temporal" ou, às vezes, por um sistema matemático (Fig. 20.11).

Os prismas de Fresnel são prismas de plástico leves constituídos de faixas estreitas e paralelas de prismas com o mesmo ângulo do ápice que um único prisma desejado

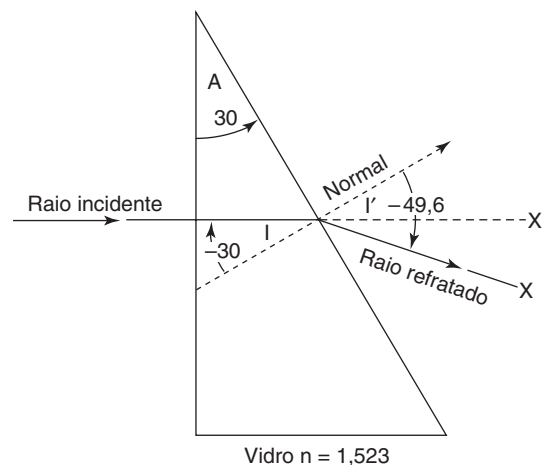



Fig. 20.15 Exemplo de um prisma conforme usado em oftalmologia.

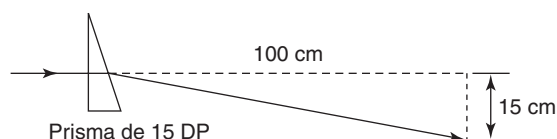



Fig. 20.16 Capacidade de um prisma em dioptrias prismáticas.

(Fig. 20.17). Estão disponíveis como prismas *press-on* para fixação na parte posterior das lentes dos óculos, proporcionando uma correção prismática temporária facilmente ajustável que é menos pesada do que os prismas de vidro convencionais. Suas desvantagens são a degradação da imagem em virtude da dispersão luminosa e sujeira dentro dos sulcos.

Efeito prismático das lentes esféricas

As lentes esféricas têm capacidade prismática crescente à medida que o feixe de luz afasta-se do centro óptico da lente. A quantidade de capacidade do prisma pode ser calculada pela regra de Prentice, que sustenta que a capacidade do prisma em dioptrias prismáticas é igual à capacidade dióptrica da lente em dioptrias multiplicada pelo deslocamento do centro óptico em centímetros. Por exemplo, a 0,5 cm de distância do centro óptico de uma lente de 6 dioptrias, a capacidade prismática é de 3 DP. Lentes positivas produzem prismas com a base orientada em direção ao centro óptico da lente e lentes negativas produzem prismas com a base orientada para fora do seu centro óptico.

O efeito prismático das lentes esféricas é importante na correção da anisometropia. As lentes de óculos apropriadas podem produzir desvio prismático vertical significativo quando as porções periféricas das lentes são utilizadas. Isto ocorre principalmente quando o paciente tenta ler. O efeito prismático pode ser superado por uma posição de queixo para baixo, utilizando-se, portanto, os centros ópticos das lentes mais uma vez pelo desenvolvimento de um prisma compensatório no segmento de leitura dos óculos (**prisma *slab-off***) ou por meio da mudança para lentes de contato.

Se houver necessidade de incorporar um prisma à correção dos óculos de um paciente, como, por exemplo, no controle de hipermetropia, isto pode ser alcançado por descentração da lente esférica em vez de adição de um prisma ao componente esférico.

Detecção rápida das características da lente

A natureza de uma lente esférica pode ser rapidamente detectada pelo olhar a 0,5 m ou menos e pela movimentação da lente a ângulos retos em direção ao eixo visual. A imagem observada através de uma lente negativa (côncava) terá tendência a se deslocar *com* a lente. O mesmo teste com uma lente positiva (convexa) faz com que a imagem tenda a *afastar-se* da direção do movimento. Este fenômeno é causado pelo efeito prismático da periferia da lente. A capacidade da lente pode ser aproximada pela neutralização desses movimentos por lentes de capacidade conhecida. Uma lente cilíndrica apresenta distorção da imagem quando é girada sobre o eixo visual (lentes esféricas, não). Os eixos da lente nos quais a imagem é mais nítida indicam os meridianos principais. A capacidade de cada um dos meridianos principais pode, então, ser determinada pelo método descrito anteriormente para lentes esféricas. Um prisma é reconhecido pelo desvio da imagem à medida que a lente estática é observada através de seu centro.

ÓPTICA E O OLHO

Muitas tentativas têm sido feitas para simplificar o sistema óptico do olho humano, em especial com a utilização de equações de lentes espessas do método algébrico de cálculos ópticos. Muito já foi feito com base no conceito de que a imagem na retina é formada por dois elementos de lentes, sendo que a córnea contribui com cerca de 43 D e o cristalino com as 19 D restantes, mas esta é uma simplificação grosseira. O **olho esquemático de Gullstrand** e sua forma reduzida (Fig. 20.18) são modelos a partir dos quais foram obtidos valores matemáticos para as características ópticas do olho. Por exemplo, no olho esquemático reduzido, presume-se que a córnea seja a única superfície de refração, sendo que o plano principal (H) é colocado em seu ápice e um único ponto nodal (n) em seu centro de curvatura. O globo ocular tem um comprimento axial de 22,5 mm, e diz-se que o índice de refração do olho é de 1,33. Infelizmente, estes números têm sido aceitos por muitos como valores fisiológicos verdadeiros e não como os valores convenientes matematicamente derivados que eles de fato são. O índice de refração do humor aquoso é de cerca de 1,3337 (para a linha D de sódio a 37°C).

O traçado trigonométrico do raio demonstra que o sistema óptico do olho humano é mais adequadamente

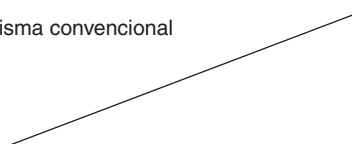



Fig. 20.17 Prisma de Fresnel.

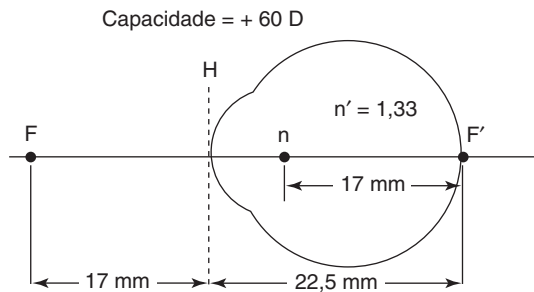



Fig. 20.18 Olho esquemático reduzido.

conceituado como um sistema de três lentes: a lente do humor aquoso, a lente do cristalino e a lente do vítreo (Fig. 20.19). Ao contrário da crença popular, a córnea em si quase não tem poder refrativo no sistema óptico, mas é importante para moldar a curva anterior da lente do humor aquoso. A lente do cristalino é um componente óptico interessante porque o seu índice de refração varia ao longo de sua espessura em vez de ser constante, como supõe a maioria dos cálculos ópticos. A lente do vítreo é particularmente importante devido ao seu efeito sobre a magnificação.

A reavaliação dos modelos para o sistema óptico do olho humano é essencial agora que grande parte das cirurgias oftálmicas, sejam cirurgias de catarata, procedimentos ceratorrefrativos ou cirurgia do vítreo, produzem efeitos profundos sobre cada componente do sistema. Os modelos de Gullstrand, nos quais se supõe que o sistema funcione como uma unidade integrada, não podem ser aplicados em tais circunstâncias.

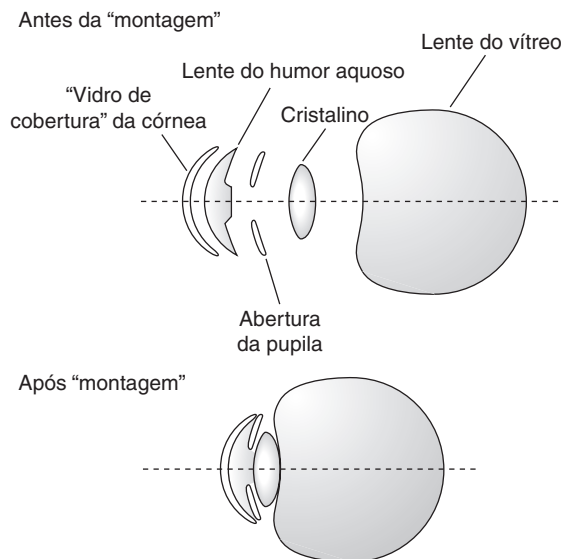



Fig. 20.19 Sistema óptico do olho, ilustrando o conceito de três lentes.

Acomodação

O olho altera o poder refrativo para focalizar os objetos próximos por um processo chamado acomodação. O estudo de imagens de Purkinje, que são reflexos de várias superfícies ópticas no olho, demonstrou que a acomodação resulta de alterações na lente do cristalino. A contração do músculo ciliar resulta em espessamento e aumento da curvatura do cristalino, provavelmente devido a relaxamento da cápsula do cristalino.

Acuidade visual

A avaliação da acuidade visual com a tabela de Snellen é descrita no Cap. 2. A potência média de resolução do olho humano normal é de 1 min de arco. Como as letras de Snellen são feitas de quadrados de unidades de 5 × 5 (Fig. 20.20), a letra de tamanho 20/20 tem um ângulo visual de 5 min de arco a 6 m. Isto equivale a 8,7 mm de largura e altura. O olho aumenta uma imagem a 6 m em cerca de 350 vezes. Portanto, o tamanho da letra de 20/20 sobre a retina é de 0,025 mm de altura e largura. Isto equivale a uma capacidade de resolução de 100 linhas por milímetro. Para uma pupila de 6 mm e luz de comprimento de onda de 0,56 μm (no ar), o limite teórico absoluto seria de 345 linhas por milímetro.

ERROS REFRATIVOS

Emetropia é a ausência de erros refrativos e **ametropia** é a presença de erro refrativo.

Presbiopia

A perda da acomodação que acompanha o envelhecimento é chamada de presbiopia (Quadro 20.2). Uma pessoa com olhos emétropes (nenhum erro refrativo) vai

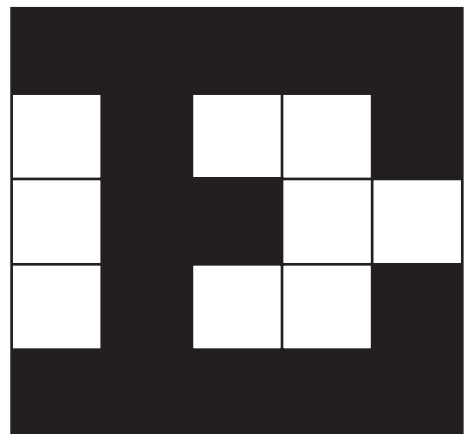



Fig. 20.20 Bloco E de Snellen.

Quadro 20.2 Tabela de acomodação

Idade (anos)	Acomodação média (dioptrias)
8	13,8
25	9,9
35	7,3
40	5,8
45	3,6
50	1,9
55	1,3

começar a notar dificuldade para ler letras pequenas ou discriminar objetos finos próximos com cerca de 44 a 46 anos. A situação é pior na luz fraca e geralmente no início da manhã ou quando a pessoa está cansada. Esses sintomas pioram até cerca de 55 anos, quando se estabilizam, mas persistem.

A presbiopia é corrigida pelo uso de uma lente positiva para compensar a perda do poder de foco automático do cristalino. A lente positiva pode ser usada de várias maneiras. Óculos de leitura têm a correção para perto em toda a extensão dos óculos, tornando-os bons para leitura mas desfocados para objetos distantes. Os óculos de meia armação podem ser usados para reduzir essa dificuldade, deixando o topo aberto e não corrigido para visão para longe. Os bifocais fazem o mesmo, mas permitem a correção de outros erros refrativos. Os trifocais corrigem a visão para longe pelo segmento superior, a distância intermediária por meio da porção média e a distância para perto pelo segmento inferior. As lentes de capacidade progressiva corrigem de maneira semelhante para distâncias grandes, médias e pequenas, mas por alteração progressiva da capacidade da lente e não por mudanças em etapas.

Miopia

Quando a imagem dos objetos distantes concentra-se na frente da retina no olho sem acomodação, o olho é miópico ou míope (Fig. 20.21). Se o olho for mais comprido que a média, o erro é chamado de miopia axial. (Para cada milímetro adicional de comprimento axial, o olho é aproximadamente 3 dioptrias mais miópico.) Se os elementos refrativos forem mais refrativos que a média, o erro é chamado de miopia de índice ou miopia refrativa. À medida que o objeto é trazido a menos de 6 m de distância, a imagem se move para mais perto da retina e entra em maior foco. O ponto no qual a imagem é mais fortemente centrada sobre a retina é chamado de "ponto distante". Pode-se estimar a miopia através do cálculo de reciprocidade do ponto distante. Assim, um ponto distante de 0,25 m sugere uma correção com lente de 4 dioptrias para longe. A pessoa míope tem a vantagem de conseguir ler no ponto distante sem óculos até mesmo na idade da presbiopia. Um grau elevado de miopia resulta em maior suscetibilidade a alterações degenerativas da retina, inclusive descolamento de retina.

As lentes esféricas côncavas (negativas) são utilizadas para corrigir a imagem na miopia. Essas lentes trazem a imagem de volta para a retina.

Hipermetropia

Hipermetropia é o estado no qual o olho sem acomodação focaliza a imagem atrás da retina (Fig. 20.21). Pode ser causada por comprimento axial reduzido (hipermetropia axial), como ocorre em determinados distúrbios congênitos, ou por erro refrativo reduzido (hipermetropia refrativa), como exemplificado pela afacia.

A hipermetropia é um conceito mais difícil de explicar do que a miopia. O termo "hipermétrope" contribui

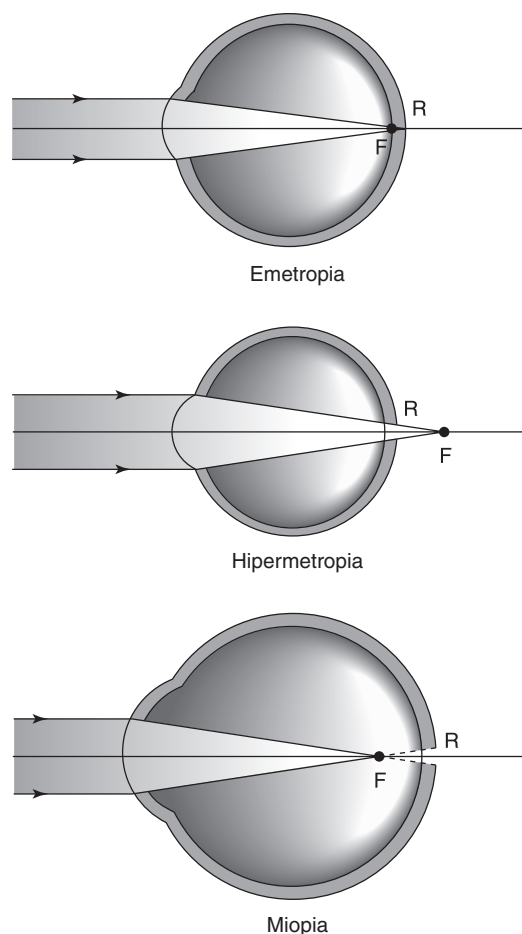



Fig. 20.21 Erros refrativos esféricos determinados pela posição do ponto focal secundário em relação à retina.

para essa dificuldade, assim como o conceito equivocado, prevalente entre os leigos, de que a presbiopia é uma hipermetropia e que a pessoa que enxerga bem de longe é hipermétrope. Se a hipermetropia não for muito aguda, uma pessoa jovem pode obter uma imagem nítida para longe por acomodação, assim como um olho normal faria ao ler. O hipermétrope jovem também pode produzir uma imagem nítida para perto acomodando mais — ou muito mais do que uma pessoa sem hipermetropia. Esse esforço extra pode resultar em fadiga ocular que é mais grave para o trabalho para perto. O grau de hipermetropia que uma pessoa pode ter sem sintomas é — assim como a maioria dos distúrbios clínicos — variável. No entanto, a quantidade diminui com a idade à medida que aumenta a presbiopia (diminuição da capacidade para acomodar). Três dioptrias de hipermetropia podem ser toleradas em um adolescente, mas exigirão óculos mais tarde, embora a hipermetropia não tenha aumentado. Se a hipermetropia for muito alta, o olho pode ser incapaz de corrigir a imagem por acomodação. A hipermetropia que não pode ser corrigida por acomodação é chamada de hipermetropia manifesta. Esta é uma das causas de ambliopia por privação em crianças e pode ser bilateral. Há uma correlação reflexa entre a acomodação e a convergência dos dois olhos. A hipermetropia é, portanto, uma causa frequente de esotropia (estrabismo) e ambliopia monocular (ver o Cap. 12).

Hipermetropia latente

Tal como explicamos anteriormente, uma pessoa previamente presbita com hipermetropia pode obter uma imagem retiniana nítida por acomodação. O grau de hipermetropia superado pela acomodação é conhecido como hipermetropia latente. É detectada pela refração após a instilação de colírio cicloplégico, que determina a soma da hipermetropia manifesta e da latente. A refração cicloplégica é muito importante em pacientes jovens que se queixam de fadiga visual durante a leitura e é fundamental na esotropia, na qual a correção total da hipermetropia pode atingir a cura.

Lembre-se de que uma pessoa moderadamente “hipermétrope” pode ver bem de perto e de longe, quando jovem. No entanto, à medida que surge a presbiopia, o hipermétrope tem primeiramente problemas com o trabalho de perto — e mais precocemente do que o não hipermétrope. Por fim, o hipermétrope tem embaçamento visual para perto *e para longe* e necessita de óculos tanto para perto quanto para longe.

Astigmatismo

No astigmatismo, o olho produz uma imagem com inúmeros pontos ou linhas focais. No **astigmatismo regular**, existem dois meridianos principais, com poder e orientação constantes em toda a abertura pupilar, resultando em duas linhas focais. O astigmatismo é posteriormente definido de acordo com a posição dessas linhas focais em relação à retina (Fig. 20.22). Quando os meridianos principais encontram-se em ângulos retos e seus eixos situam-se dentro de 20° em relação a horizontal e vertical, o astigmatismo é subdividido em **astigmatismo a favor da regra**, no qual o maior poder refrativo está no meridiano vertical, e **astigmatismo contra a regra**, em que o maior poder refrativo está no meridiano horizontal. O astigmatismo a favor da regra é mais comumente encontrado em pacientes mais jovens, e o astigmatismo contra a regra é mais observado em pacientes mais idosos (Fig. 20.23). O **astigmatismo oblíquo** é o astigmatismo regular no qual os meridianos principais não se situam dentro de 20° em relação a horizontal e vertical. No **astigmatismo irregular**, o poder ou a orientação dos meridianos principais muda de acordo com a abertura pupilar.

Fig. 20.22 Tipos de astigmatismo regular determinados pelas posições das duas linhas locais em relação à retina

A principal causa de astigmatismo são anormalidades da forma da córnea. O cristalino também pode contribuir. Na terminologia das lentes de contato, o astigmatismo lenticular é chamado de astigmatismo residual porque não é corrigido por uma lente de contato esférica rígida, que corrige o astigmatismo corneano.

Os erros astigmáticos podem ser corrigidos com lentes cilíndricas, frequentemente em combinação com lentes esféricas. Pelo fato de o cérebro ser capaz de se adaptar às distorções visuais de um erro astigmático não corrigido, óculos novos que corrijam de fato o erro podem causar desorientação temporária, em especial uma inclinação aparente das imagens.

História natural dos erros refrativos

A maioria dos bebês é ligeiramente hipermétrope ao nascimento. A hipermetropia diminui lentamente, com uma ligeira aceleração na adolescência, até atingir a emetropia. A curvatura corneana é muito mais acentuada (6,59 mm de raio) ao nascimento e achata até quase a curvatura do

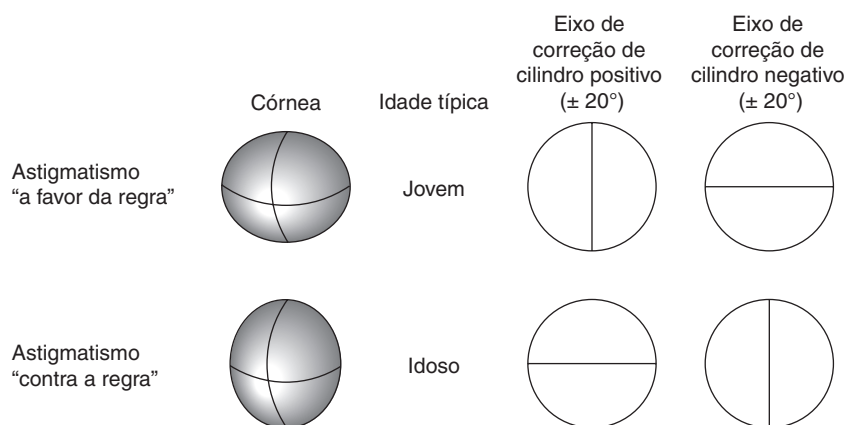



Fig. 20.23 Tipos de astigmatismo determinados pela orientação dos meridianos principais e pela orientação do eixo cilíndrico de correção.

adulto (7,71 mm) em cerca de 1 ano. O cristalino é muito mais esférico ao nascimento e atinge a conformação adulta aproximadamente aos 6 anos. O comprimento axial é curto ao nascimento (17,3 mm), aumenta rapidamente nos primeiros 2 ou 3 anos (para 24,1 mm) e, em seguida, moderadamente (0,4 mm por ano) até os 6 anos de idade, e então lentamente (cerca de 1 mm no total) até a estabilidade, aproximadamente aos 10 ou 15 anos. A presbiopia manifesta-se na quinta década.

Os erros refrativos são herdados. O modo de herança é complexo, pois envolve muitas variáveis. O erro refrativo, embora herdado, não precisa estar presente ao nascimento, assim como a altura, que também é herdada, e não precisa estar presente ao nascimento. Por exemplo, uma criança que chega à emetropia aos 10 anos de idade, provavelmente se tornará míope em breve. A miopia geralmente aumenta durante a adolescência. Os fatores que influenciam a evolução da miopia são maldefinidos, mas provavelmente incluem o trabalho de perto. Os tratamentos ópticos e farmacológicos para retardar a progressão da miopia em crianças ainda não apresentaram benefícios duradouros.

Anisometropia

A anisometropia é uma diferença de erro refrativo entre os dois olhos. É uma das principais causas de ambliopia, porque os olhos não podem acomodar de maneira independente e o olho mais hipermétrope fica cronicamente embaçado. A correção refrativa da anisometropia é dificultada pelas diferenças no tamanho das imagens da retina (**aniseiconia**) e pelo desequilíbrio oculomotor causado pelo grau diferente de capacidade prismática da periferia das duas lentes corretivas. A aniseiconia é predominantemente um problema de afacia monocular. A correção com óculos produz uma diferença no tamanho da imagem retiniana de aproximadamente 25%, o que raramente é tolerável. A correção com lente de contato reduz a diferença de tamanho de imagem para cerca de 6%, o que pode ser tolerado. Lentes intraoculares produzem uma diferença de menos de 1%.

Correção de erros refrativos

A. Óculos

Os óculos continuam sendo o método mais seguro de correção refrativa. Para reduzir as aberrações não cromáticas, as lentes são feitas em forma de menisco (curvas corrigidas) e inclinadas para a frente (inclinação pantascópica).

B. Lentes de Contato

As primeiras lentes de contato eram lentes esclerais de vidro preenchidas com líquido. Eram difíceis de usar por longos períodos e causavam edema de córnea e muito desconforto ocular. As lentes corneanas rígidas, feitas de polimetilmetacrilato, foram as primeiras lentes de contato realmente bem-sucedidas e ganharam ampla aceitação para substituição estética dos óculos. Avanços posteriores incluem as lentes rígidas gás-permeáveis, feitas de acetobutirato de celulose, silicone ou vários polímeros de silicone e de plástico, e lentes de contato gelatinosas, feitas de diversos plásticos de hidrogel, que proporcionam mais conforto, porém maior risco de complicações graves.

As lentes rígidas e as lentes gás-permeáveis corrigem erros refrativos por meio da alteração da curvatura da superfície anterior do olho. O poder refrativo total consiste na capacidade induzida pela curvatura posterior da lente, pela curva-base, juntamente com a capacidade real da lente decorrente da diferença entre as suas curvaturas anterior e posterior. Apenas a segunda é dependente do índice de refração do material da lente de contato.

As lentes rígidas e as lentes gás-permeáveis superam o astigmatismo corneano, modificando a superfície anterior do olho para uma verdadeira forma esférica.

Lentes de contato gelatinosas, especialmente as mais flexíveis, adotam a forma da córnea do paciente. Assim, seu poder refrativo reside apenas na diferença entre as suas curvaturas anterior e posterior e elas corrigem pouco o astigmatismo corneano, a menos que uma correção cilíndrica seja incorporada para elaborar uma lente tórica.

As curvas-base das lentes de contato são selecionadas de acordo com a curvatura corneana, conforme determinado por ceratometria ou por testes de adaptação. A curvatura anterior é então calculada por sobrerrefração com uma lente de contato experimental ou a partir da refração dos óculos do paciente corrigida para o plano da córnea.

As lentes de contato rígidas são especificamente indicadas para correção de astigmatismo irregular, como no ceratocone. Lentes de contato gelatinosas são usadas para tratamento de distúrbios da superfície corneana, mais para o controle dos sintomas do que por motivos refrativos. Todos os tipos de lentes de contato são usados na correção refrativa da afacia, especialmente na superação de aniseiconia da afacia monocular e para correção de miopia alta, na qual produzem uma imagem visual muito melhor do que os óculos. No entanto, a grande maioria das lentes de contato é usada para correção estética de erros refrativos baixos. Isto tem implicações importantes para os riscos que podem ser aceitos no uso de lentes de contato. (No Cap. 6, há uma discussão mais detalhada sobre o uso terapêutico e estético das lentes de contato e das complicações associadas.)

C. Cirurgia Ceratorrefrativa

A cirurgia ceratorrefrativa engloba diversos métodos para alterar a curvatura da superfície anterior do olho. O efeito refrativo esperado geralmente deriva de resultados empíricos de procedimentos semelhantes em outros pacientes, e não de uma base de cálculos matemáticos ópticos. Uma discussão mais aprofundada sobre os métodos e resultados dos procedimentos ceratorrefrativos está incluída no Cap. 6.

D. Lentes Intraoculares

O implante de uma lente intraocular tornou-se o método preferido para a correção refrativa da afacia. Um grande número de modelos está disponível, inclusive lentes dobráveis, feitas de silicone e de plásticos hidrogel, que podem ser inseridas no olho através de uma pequena incisão, e lentes rígidas, que consistem, mais comumente, em modelos feitos de polimetilmetacrilato e alças (hápticos) feitas do mesmo material ou de polipropileno. A posição mais segura para uma lente intraocular é dentro do saco capsular íntegro após cirurgia extracapsular.

A capacidade das lentes intraoculares, em geral, era determinada pelo método de regressão empírico de análises de experiências com lentes de um modelo em muitos pacientes, que deu origem a uma fórmula matemática baseada em uma constante para a lente especial (A), leituras médias do ceratômetro (K) e comprimento axial em milímetros (L). Um exemplo é a **equação de SRK (Sanders-Retzlaff-Kraff)**:

$$\text{Potência LIO} = A - 2{,}5L - 0{,}9\,K$$

Uma derivação é a fórmula SRK II. No entanto, fórmulas de regressão são raramente utilizadas hoje. As fórmulas teóricas que utilizam uma constante de lente, leituras do ceratômetro e comprimento axial, em conjunto com a profundidade estimada da câmara anterior após cirurgia, incluem as fórmulas SRK/T, de Holladay e Hoffer Q. Infelizmente, nenhuma dessas fórmulas baseia-se nos métodos de traçado trigonométricos de raio, que fazem uma previsão precisa do poder adequado da lente intraocular de um paciente isoladamente. No entanto, em geral se obtêm resultados satisfatórios com a seleção da fórmula mais confiável para cada comprimento axial. A fórmula Hoffer Q é indicada para olhos curtos (comprimento axial inferior a 22 mm), a Holladay para olhos relativamente longos (comprimento axial de 24,6 a 26 mm) e a SRK/T para olhos muito longos (comprimento axial superior a 26 mm). Pelo fato de haver uma tendência a subestimar a capacidade necessária em olhos já submetidos a cirurgia ceratorrefrativa, o cálculo da lente intraocular correto é muito mais difícil nesses casos.

E. Extração do Cristalino Transparente para Correção da Miopia

A extração do cristalino transparente é cada vez mais preconizada para a correção refrativa da miopia moderada a alta, com desfechos relatados comparáveis ao que pode ser alcançado com a cirurgia ceratorrefrativa a *laser*. As complicações cirúrgicas e pós-operatórias da cirurgia intraocular, especialmente nos casos de miopia alta, precisam ser consideradas.

MÉTODOS DE REFRAÇÃO

A determinação da correção refrativa de um paciente pode ser alcançada por meios objetivos ou subjetivos e é mais bem realizada pela combinação dos dois métodos, sempre que possível.

Refração objetiva

A refração é realizada por retinoscopia, na qual uma faixa de luz, conhecida como **intercepto**, é projetada no olho do paciente para produzir um reflexo com forma semelhante, o reflexo retinoscópico, na pupila (Fig. 20.24). O alinhamento paralelo do intercepto e do reflexo retinoscópico indica a presença de um erro esférico apenas ou um erro cilíndrico adicional em que o intercepto

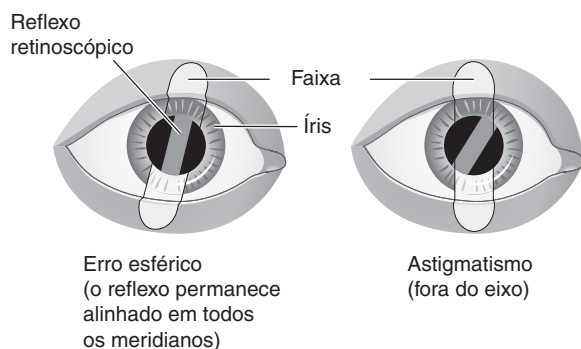



Fig. 20.24 Reflexo retinoscópico.

Fig. 20.25 Movimento do reflexo retinoscópico.

coincide com um dos meridianos principais. A rotação da faixa projetada determinará qual desses é aplicável e a localização do outro meridiano principal no caso de um erro cilíndrico.

O intercepto é então varrido através da pupila do paciente e os efeitos sobre o reflexo retinoscópico são observados (Fig. 20.25). Se ele se mover na mesma direção (**com o movimento**), colocam-se lentes positivas na frente do olho do paciente; e, se ele se mover no sentido oposto (**contra o movimento**), adicionam-se lentes negativas — até que o reflexo pupilar preencha toda a abertura pupilar e nenhum movimento seja detectado (**ponto de neutralização**). Quando o ponto de neutralização for alcançado, o erro refrativo do paciente foi corrigido com uma correção adicional relacionada com a distância entre o paciente e o examinador (**distância de trabalho**). A capacidade esférica correspondente à recíproca da distância de trabalho (medida em metros) é subtraída para compensar essa correção e obter a correção refrativa do paciente. A distância de trabalho geralmente é de ⅔ m e a correção a ser subtraída para a distância de trabalho é, portanto, geralmente de 1,5 D.

Refratores automáticos estão disponíveis para se determinar com rapidez a refração objetiva, mas não são úteis em crianças pequenas nem em adultos com doenças significativas do segmento anterior.

Refração subjetiva

A refração subjetiva produz, em pacientes cooperativos, resultados mais precisos do que a refração objetiva. Baseia-se na resposta do paciente a alterações no poder e na orientação da lente, por meio de refração objetiva ou correção refrativa atual do paciente como ponto de partida.

A correção esférica é verificada por pequenas mudanças, inicialmente aumentando-se o grau positivo de maneira a superar qualquer esforço de acomodação, até que se obtenha a imagem mais nítida. O teste de duocromo de letras pretas sobre fundos vermelho e verde utiliza a aberração cromática normal do olho para aperfeiçoar a correção esférica. Quando as letras pretas das duas metades do quadro estiverem igualmente nítidas, o ponto final foi atingido.

Um **cilindro cruzado** consiste em duas lentes planocilíndricas de capacidade igual, mas de sinal oposto, sobrepostas de tal maneira que os seus eixos de poder refrativo situam-se perpendicularmente um ao outro. Isso equivale a uma lente esferocilíndrica na qual a potência do cilindro é o dobro da potência da esfera e de sinal oposto. O cilindro cruzado possibilita pequenas alterações rápidas no eixo e na capacidade de uma correção cilíndrica.

Refração cicloplégica

Na determinação da correção refrativa hipermetrópica completa, seja no tratamento da esotropia da infância ou na avaliação da fadiga ocular em adultos hipermétropes, é necessário superar a acomodação. Isso geralmente pode ser alcançado em adultos por meio de técnicas de embaçamento (*fogging*) nas quais são utilizadas lentes positivas para superar o esforço acomodativo. Mas por outro lado — e sempre em crianças —, a acomodação deve ser relaxada por meio de fármacos cicloplégicos. Ciclopentolato a 1%, 1 gota instilada 2 vezes, 30 min antes da refração, pode ser suficiente, mas a atropina a 0,5% ou a pomada a 1%, aplicada 2 vezes/dia, durante 3 dias, pode ser necessária em crianças com íris escura e na avaliação inicial da esotropia acomodativa. Os pais devem ser orientados quanto aos sintomas de toxicidade da atropina (febre, rubor facial e pulso rápido) e sobre a necessidade de interrupção do tratamento, o resfriamento da criança com banhos de esponja e — em casos graves — busca de assistência médica urgente.

Oftalmologia preventiva 21

John P. Whitcher, MD, MPH

A medicina preventiva é cada vez mais importante para atender às expectativas da sociedade em relação à medicina moderna com os recursos disponíveis. Embora a prevenção seja uma abordagem lógica para a solução de muitos problemas em todos os ramos da medicina, na prática há uma série de obstáculos a serem superados. Para qualquer distúrbio em particular, é essencial que os indivíduos em risco sejam facilmente identificados. Se tal identificação requerer triagem populacional, esse processo deve ser fácil de realizar, preciso e confiável. Medidas preventivas devem ser eficazes e aceitáveis para a população-alvo. Interferências não justificáveis no estilo de vida do indivíduo em risco de vida levam apenas à falta de adesão ao tratamento. Pode ser necessária uma legislação para algumas medidas, mas isto pode gerar ressentimento quando a liberdade pessoal é infringida. Para a medicina preventiva ser bem-sucedida, deve haver cooperação entre todos os segmentos da sociedade — não apenas na comunidade médica —, para identificação de áreas problemáticas, estabelecimento de soluções viáveis e divulgação de informações. Os progressos alcançados na saúde ocupacional são um exemplo do que pode ser realizado se for estabelecido um consenso.

Em oftalmologia, os principais campos de ação para a medicina preventiva são as lesões e infecções oculares, as doenças genéticas e sistêmicas com acometimento ocular e as doenças oculares nas quais os estágios precoces tratáveis frequentemente não são reconhecidos ou são ignorados.

PREVENÇÃO DE LESÕES OCULARES

Todo ano, aproximadamente 1 milhão de norte-americanos apresentam perda visual secundária a traumatismo, dos quais 75% ficam cegos de um olho e cerca de 50.000 sofrem lesões graves que põem em risco a visão. Homens jovens e crianças são particularmente propensos a traumatismo ocular de grande porte. Medidas simples estão disponíveis para prevenir muitas lesões oculares.

Lesões ocupacionais

Muitos processos ocupacionais representam um risco para o olho. Processos de trituração ou perfuração geralmente provocam propulsão de pequenos fragmentos de metal no ambiente a uma alta velocidade, e esses mísseis podem facilmente alojar-se sobre a córnea ou penetrar no globo através da córnea ou da esclera. Ferramentas de pontas afiadas, como chaves de fenda, também costumam estar envolvidas na produção de lesões oculares penetrantes. Soldas produzem radiação ultravioleta, que pode causar ceratite epitelial ("ceratite do soldador"). Produtos químicos de uso industrial — particularmente aqueles que contêm altas concentrações de álcali ou ácido — podem causar rapidamente lesões oculares graves que frequentemente são bilaterais e associadas a um prognóstico visual ruim.

Os trabalhadores devem ser devidamente treinados para a utilização de ferramentas, maquinaria e produtos químicos. Proteções de segurança devem ser instaladas em todas as máquinas e o trabalhador deve usar óculos de segurança sempre que estiver executando trabalhos perigosos ou estiver em locais de trabalho onde existam tais riscos. É surpreendente o número de trabalhadores que pensam não estar em risco de lesões quando não estão executando tarefas perigosas, embora estejam próximos ao trabalho realizado por outros.

O crescente interesse por projetos do tipo "faça você mesmo" expõe as pessoas aos riscos de lesão ocular decorrente do uso de máquinas, ferramentas e produtos químicos. A orientação ao público a esse respeito é particularmente importante, uma vez que os riscos envolvidos podem não estar claros para a dona de casa ou para quem pratica um *hobby* desse tipo.

O reconhecimento precoce e a avaliação oftalmológica urgente de qualquer lesão são essenciais. No caso de lesões químicas, o método mais importante para limitar os danos sofridos é a lavagem copiosa imediata dos olhos com água filtrada, soro fisiológico, se houver disponível, ou água da torneira, por pelo menos 5 min. Negligenciar ferimentos penetrantes ou corpos estranhos na córnea aumenta significativamente o potencial de morbidade a longo prazo. É essencial que se obtenha uma anamnese precisa ao se identificar a possibilidade de uma lesão penetrante. Isto é particularmente verdadeiro quando o atendimento médico é procurado algum tempo após a lesão e o paciente parece não perceber a importância de um traumatismo aparentemente insignificante. Qualquer trabalhador que apresente perda visual inexplicada ou inflamação intraocular deve ser cuidadosamente indagado sobre a possibilidade de lesões oculares recentes, e deve-se aventar a possibilidade de corpo estranho intraocular oculto.

A exposição crônica a alguns processos industriais pode produzir lesão ocular. Por exemplo, materiais nucleares indevidamente rastreados podem gerar formação precoce e rápida de catarata.

Lesões não ocupacionais

A acentuada redução da incidência de danos oculares e faciais graves associados a acidentes de carro, como resultado da legislação que exige o uso do cinto de segurança, é uma prova da eficácia dessa lei. Tentativas semelhantes de reduzir a incidência de lesões decorrentes de fogos de artifício ao limitar a disponibilidade destes artefatos ainda não foram tão bem-sucedidas.

Vários esportes são notórios pela alta incidência de lesões oculares graves, como, por exemplo, lesões contusas, como no beisebol e no raquetebol, ou ferimentos penetrantes, como no hóquei no gelo. A disponibilidade de óculos protetores de plástico duro — que podem ser equipados com correção refrativa, se necessário — é um grande avanço na prevenção de tais lesões.

Um grande número de lesões oculares ocorre em casa. Rolhas de garrafas de champanhe ou outros vinhos espumantes podem produzir lesões contusas graves e a explosão de garrafas contendo bebidas gaseificadas pode levar a ferimentos oculares penetrantes decorrentes de fragmentos de vidro. A menos que devidamente supervisionadas, as crianças que usam lápis, tesoura ou armas de ar comprimido podem sofrer ou causar lesões penetrantes graves.

Infelizmente, uma proporção significativa dos traumatismos oculares graves resulta de ataques violentos, que envolvem particularmente armas ou vidros quebrados. A prevenção requer uma redução da frequência desses incidentes. Nos países que sofreram recentemente a devastação de uma guerra, bombas não detonadas e minas terrestres são uma das principais causas de cegueira corneana em crianças.

A ceratite aguda causada por **radiação ultravioleta**, como se observa após exposição a solda, também pode ocorrer durante a prática de esqui, caso não sejam usados óculos protetores. O papel da exposição por longo tempo à luz ultravioleta na etiologia da catarata e na degeneração macular relacionada com a idade ainda é debatido. Uma vez que a córnea e o cristalino são barreiras eficazes à transmissão da luz ultravioleta — tornando-se ainda mais eficazes com a idade, no caso do cristalino — não surpreende que não tenha sido comprovada uma relação entre o desenvolvimento de degeneração macular relacionada com a idade em indivíduos fácicos e a exposição à luz ultravioleta e, portanto, não seja prevenível pelo uso de óculos de sol. O efeito da luz ultravioleta sobre a mácula em indivíduos afácicos e pseudofácicos ainda deve ser avaliado. Filtros ultravioleta foram incorporados empiricamente a muitas das lentes intraoculares implantadas. Os indivíduos sem esses filtros em suas lentes intraoculares ou afácicos foram incentivados a adicionar filtros ultravioleta nas lentes de seus óculos ou a usar óculos de sol apropriados sempre que possível. Há fortes evidências que ligam a exposição ultravioleta ao desenvolvimento de catarata. No entanto, como a exposição ultravioleta ocorre desde o nascimento, o benefício do uso regular de filtros ultravioleta em lentes oculares ou em óculos de sol como medida preventiva não foi demonstrado. O papel da exposição à luz ultravioleta na etiologia de determinados distúrbios corneanos — particularmente o pterígio —, do carcinoma basocelular e do melanoma das pálpebras é amplamente aceito. A educação do público sobre os perigos de câncer de pele após exposição solar prolongada é muito importante. Os protetores solares com bloqueadores de raios ultravioleta não devem ser usados ao redor dos olhos, e, por esse motivo, deve-se evitar exposição desnecessária ao sol ou usar óculos escuros. Em pacientes com xeroderma pigmentoso, as pálpebras e a conjuntiva bulbar frequentemente desenvolvem carcinomas e melanomas e seu desenvolvimento pode ser minimizado, senão totalmente impedido, por meio de lentes de proteção.

A **retinite solar (retinopatia do eclipse)** é um tipo específico de lesão por radiação que geralmente ocorre após eclipses solares em decorrência da observação direta do sol sem um filtro adequado. Em circunstâncias normais, é difícil olhar para o sol devido ao ofuscamento da claridade, mas foram relatados casos de jovens que sofreram lesão macular autoinfligida por olharem deliberadamente para o sol, talvez sob influência de drogas.

O sistema óptico do olho funciona como uma lupa forte, que foca a luz em um pequeno ponto na mácula, geralmente em um único olho, e produz uma queimadura térmica. O consequente edema retiniano pode desaparecer com perda mínima da função, ou pode causar atrofia significativa do tecido e produzir um defeito oftalmoscopicamente visível. Em consequência, há formação de um escotoma central permanente. A retinopatia do eclipse pode ser facilmente evitada por meio do uso de filtros adequados para observação de eclipses, mas a melhor maneira de se prevenir é assistir ao eclipse pela televisão.

Semelhante à retinopatia do eclipse é a lesão retiniana iatrogênica que pode ocorrer devido ao uso de microscópio e oftalmoscópio indireto (retinopatia fótica). O risco de lesão decorrente do uso do microscópio pode ser reduzido pelo uso de filtros para bloquear tanto a luz ultravioleta quanto a porção azul do espectro visível, por barreiras de luz como um disco opaco colocado sobre a córnea ou por ar injetado na câmara anterior.

PREVENÇÃO DA INFECÇÃO OCULAR ADQUIRIDA

As infecções são a principal causa de morbidade ocular evitável. As medidas preventivas baseiam-se na manutenção da integridade das barreiras normais à infecção e na prevenção da inoculação de micro-organismos patogênicos.

A patogenicidade de vários micro-organismos e o tamanho do inóculo necessário para estabelecer a infecção variam enormemente de acordo com o estado do olho. Um olho comprometido é altamente suscetível de infecção.

A principal barreira a infecção ocular exógena é o epitélio da córnea e conjuntiva. Ele pode ser lesionado diretamente por traumatismo, inclusive o traumatismo cirúrgico e o uso de lentes de contato, ou por efeitos secundários de outras anormalidades da superfície ocular, como anormalidades palpebrais ou deficiência lacrimal. Em todas essas situações, deve-se tomar cuidado especial para evitar ou reconhecer uma infecção secundária em seus estágios iniciais.

Na presença de um defeito epitelial corneano ou conjuntival, sobretudo quando existe uma lesão de espessura completa da córnea ou da esclera associada (p. ex., após traumatismo penetrante ou cirurgia intraocular), é imprescindível a utilização de antibioticoterapia profilática e a certificação de que todos os colírios ou pomadas são estéreis. As lesões epiteliais acidentais devem ser evitadas sempre que possível, particularmente em olhos comprometidos, como olhos secos, olhos com exposição da córnea por exoftalmia ou função palpebral anormal, como a produzida por paralisia do nervo facial ou ectrópio, e olhos com sensibilidade corneana reduzida. A situação clássica é a combinação de disfunção do quinto e sétimo nervos, tal como ocorre com tumores de ângulo pontocerebelar, que produzem olho seco anestésico, com fechamento palpebral incompleto. Os pacientes em coma também estão em risco de exposição corneana e deve-se fazer uso profilático de curativo oclusivo palpebral.

Qualquer exposição desnecessária do olho a micro-organismos patogênicos deve ser evitada, o que é essencial em determinadas situações. Durante a cirurgia intraocular, as barreiras normais a infecção são manipuladas e deve-se fazer um esforço especial para evitar a contaminação do olho por micro-organismos. O ambiente ocular deve ser avaliado no pré-operatório para identificação e tratamento de quaisquer fontes de micro-organismos patogênicos. Essas fontes incluem colonização ou infecção do saco lacrimal, das margens palpebrais, da conjuntiva e da córnea. Em situações de emergência, pode-se apenas identificar essas fontes e utilizar antibioticoterapia profilática para reduzir as chances de infecção posterior, enquanto, para a cirurgia eletiva, deve ser administrado um tratamento definitivo para erradicar ou minimizar os micro-organismos patogênicos. Existe muita discussão sobre o valor da antibioticoterapia profilática pré-operatória e perioperatória em pacientes sem doença ocular externa identificável. A instilação pré-operatória imediata de iodopovidona no saco conjuntival tem-se mostrado benéfica, e supõe-se que os antibióticos pós-operatórios são importantes. É importante reconhecer que uma das principais causas de endoftalmite após cirurgia de catarata é o *Staphylococcus epidermidis*, que frequentemente coloniza as pálpebras normais. É preciso considerar outros locais de colonização ou infecção bacteriana, tais como a bexiga, a garganta, o nariz e a pele. Deve-se conferir a esterilidade do campo cirúrgico, dos instrumentos, dos medicamentos de uso intraocular e tópico, e de outros líquidos introduzidos nos olhos. Durante o período pós-operatório, devem ser utilizados medicamentos estéreis, e o contato com outros pacientes com infecções oculares estabelecidas deve ser evitado.

O **uso de lentes de contato** é fortemente associado a ceratite supurativa, devido à combinação de uma carga anormal de agentes patogênicos e a provável reincidência de traumatismo leve no epitélio corneano. A incidência de ceratite supurativa é particularmente elevada com lentes gelatinosas, sobretudo as de uso prolongado. É evidente que muitos usuários de lentes de contato para fins estéticos não estão conscientes dos riscos. Embora os riscos de infecção associados ao uso prolongado de lentes gelatinosas por idosos afácicos dependentes de lentes de contato para correção refrativa que não conseguem tolerar as lentes de uso diário — ou em pacientes com olhos altamente comprometidos que são sintomáticos devido a ceratopatia bolhosa — possam ser razoavelmente enfrentados, os argumentos a favor das lentes gelatinosas de uso prolongado para correção refrativa em pacientes com baixos erros refrativos não são tão fortes. Alguns pacientes deste último grupo iniciam o uso de lentes de contato com lentes de uso prolongado descartáveis, o que é obviamente uma combinação atraente porque dispensa a necessidade de limpeza das lentes e a parafernália associada, mas esta prática provavelmente compromete a segurança em detrimento da comodidade. O uso de lentes de contato expõe o olho a uma carga anormal de agentes patogênicos, que, conforme se comprovou, aderem com especial tenacidade às lentes gelatinosas, a menos que o usuário seja muito cuidadoso quanto à higiene delas. O desenvolvimento de reações tóxicas aos conservantes das soluções para lentes de contato, com a necessária dependência das soluções sem conservantes, aumenta as chances de ceratite supurativa decorrente de micro-organismos capazes de sobreviver em tais soluções, como, por exemplo, Pseudomonas e Acanthamoeba.

Todos os usuários de lentes de contato devem ser informados sobre o risco relativo de ceratite supurativa e sobre a necessidade de higiene meticulosa das lentes de contato. Eles devem ser aconselhados a ter à mão um par de óculos, de modo que o uso das lentes de contato seja interrompido imediatamente sempre que houver desconforto ou inflamação no olho. Se o desconforto ou a inflamação oculares persistirem, o usuário deve procurar aconselhamento oftalmológico rapidamente.

Nos países em desenvolvimento nos quais o uso de lentes de contato é incomum, o principal fator de risco para úlcera de córnea é o traumatismo, geralmente sofrido durante as atividades agrícolas cotidianas. Essas abrasões não

documentadas são atualmente reconhecidas como sendo a causa de uma "epidemia silenciosa" de úlcera corneana, que é uma das principais causas de cegueira monocular nesses países. Esforços preventivos bem-sucedidos envolveram a aplicação de antibióticos profiláticos após abrasão. Estudos recentes realizados na Índia mostraram que tanto as úlceras provocadas por bactérias quanto as produzidas por fungos que ocorrem após abrasão da córnea podem ser evitadas por aplicação de uma pomada antibiótica, 3 vezes/dia durante 3 dias, no olho acometido. O mecanismo biológico para prevenção de úlcera fúngica por um antibiótico não é facilmente compreendido.

A **conjuntivite neonatal** (ver o Cap. 17) é um bom exemplo de exposição a uma carga intensa de micro-organismos patogênicos com a suscetibilidade inerente adicional de mecanismos imunológicos pouco desenvolvidos do olho do recém-nascido. Os principais micro-organismos que podem produzir conjuntivite neonatal são *Neisseria gonorrhoeae*, clamídia, herpes simples, *Staphylococcus aureus*, espécies de Haemophilus e *Streptococcus pneumoniae*. A exposição a esses micro-organismos ocorre durante a passagem pelo canal vaginal. Deveria ser possível evitar a conjuntivite neonatal com o tratamento das mães portadoras desses micro-organismos antes do parto, e isto foi alcançado para as bactérias, como a clamídia, por exemplo. A abordagem alternativa é a profilaxia ocular de rotina dos recém-nascidos. Isso começou com a profilaxia com nitrato de prata de Credé, que foi substituído em inúmeros centros por eritromicina tópica, levando-se em conta a predominância de conjuntivite neonatal por clamídia.

A propagação do herpesvírus simples pela mulher grávida não está necessariamente associada a lesões clinicamente evidentes, e pode ocorrer propagação em mães que não têm histórico desse tipo de lesão. A identificação das mães propensas a infectar seus bebês exigiria culturas virais de rotina de todas as mulheres antes do parto, e, mesmo assim, não seria possível identificar especificamente aquelas que realmente estão disseminando o vírus no momento do parto. Na presença de lesões clínicas evidentes no momento de dar à luz, pode ser aconselhável o parto cesário eletivo.

PREVENÇÃO DA INFECÇÃO OCULAR IATROGÊNICA

Os oftalmologistas foram claramente implicados na transmissão de doenças oculares infecciosas. Os surtos de **ceratoconjuntivite epidêmica** foram rastreados para detecção de contaminação no consultório do oftalmologista. O adenovírus é transmitido através das mãos do oftalmologista, do tonômetro ou de soluções contaminadas por conta-gotas acidentalmente esfregados contra a conjuntiva ou a margem palpebral de um paciente. Soluções oftálmicas contaminadas também têm sido fonte de infecção em úlceras de córnea bacterianas e endoftalmite após cirurgia intraocular. O *Pseudomonas aeruginosa* é um contaminante comum de soluções oftalmológicas, particularmente a fluoresceína. A instilação de solução de fluoresceína contaminada para delinear os defeitos corneanos epiteliais (p. ex., após a remoção de um corpo estranho da córnea) pode resultar em ceratite grave por pseudomonas e, frequentemente, perda do olho.

Outras infecções podem ser igualmente difundidas, mas sua ocorrência geralmente não é reconhecida. O oftalmologista deve estar atento à possibilidade de que, caso os instrumentos oftalmológicos sejam inadequadamente esterilizados (p. ex., por esterilização a frio), eles podem estar contaminados com o vírus da hepatite B. A identificação do vírus da AIDS em lágrima sugere uma pequena possibilidade de transmissão por oftalmologistas. Até o momento, esse incidente não ocorreu.

Há boas evidências experimentais de que as pontas do tonômetro de aplanação podem ser adequadamente esterilizadas, particularmente em relação ao vírus da imunodeficiência humana tipo 1, ao herpesvírus simples e ao adenovírus, por meio de limpeza com hastes de pontas algodoadas embebidas em álcool isopropílico a 70% e, em seguida, deixando-se que o instrumento seque por evaporação. É imperativo que a ponta do tonômetro esteja totalmente seca antes do uso no próximo paciente, ou ocorrerá lesão epitelial corneana. Este método de esterilização é mais prático do que a imersão em álcool, hipoclorito ou peróxido de hidrogênio e menos propenso a danificar a ponta do tonômetro, embora a imersão nessas soluções desinfetantes ao final de cada dia de trabalho e após exame de pacientes de alto risco possa ser aconselhável. Neste caso, a ponta do tonômetro deve ser lavada em água corrente e seca antes do uso. A lente de três espelhos de Goldmann e as lentes de contato semelhantes utilizadas para exame do paciente também são suscetíveis a danos decorrentes da imersão em desinfetantes, e devem ser tratadas como se tratam as pontas do tonômetro. O tonômetro de não contato é recomendado para reduzir os riscos de transmissão de doenças, mas pode gerar um aerossol que coloca em risco o operador do instrumento.

Os oftalmologistas e suas equipes devem manter elevado nível de higiene pessoal em todos os momentos, e devem usar técnica padrão estéril, quando necessário, tendo em mente a possibilidade de contaminação de qualquer solução levada ao contato com os olhos.

As mãos desempenham papel importante na transmissão das infecções. Elas devem ser lavadas e desinfetadas (p. ex., com álcool isopropílico) antes e após o exame de cada paciente, especialmente se houver suspeita de infecção ocular.

PREVENÇÃO DA LESÃO OCULAR CAUSADA POR INFECÇÕES CONGÊNITAS

A doença viral da mãe, com consequente embriopatia, pode causar anomalias oculares na prole, como retinopatia, glaucoma infantil, catarata, coloboma do

trato uveal, e, em alguns casos, a prevenção é possível. Dois vírus, o da rubéola e o citomegalovírus, podem ser extremamente prejudiciais ao recém-nascido, e um deles — o vírus da rubéola — pode ser evitado por vacinação. Tendo sido antigamente uma doença comum da infância, a rubéola levou à imunidade vitalícia, mas hoje a vacinação é indicada para mulheres jovens suscetíveis que se aproximam da idade fértil. A suscetibilidade pode ser determinada por avaliação dos anticorpos sanguíneos da mulher jovem. Se uma mãe contrai rubéola no início da gravidez, deve ser informada da probabilidade de anormalidades oculares e de outras anormalidades no bebê, e os argumentos a favor e contra o aborto devem ser apresentados.

Infelizmente, o citomegalovírus (o outro vírus que provoca alta incidência de anomalias congênitas) continua sendo uma ameaça grave e não resolvida. Não há vacina protetora disponível atualmente, embora haja uma em estudo.

A toxoplasmose é outra causa importante de infecção congênita, levando a (1) coriorretinite, que pode ser visível ao nascimento ou pode permanecer subclínica até reativação mais tarde na vida; (2) calcificação cerebral ou cerebelar; (3) hidrocefalia e, ocasionalmente, (4) anormalidades mais graves do sistema nervoso central. A menos que a mãe esteja imunocomprometida, a infecção fetal só ocorre quando ela adquire a infecção primária durante a gravidez. Isto pode ser evitado por meio da ingestão de carne bem cozida, da lavagem dos legumes e das frutas, e do uso de luvas ao descartar as fezes de gatos ou trabalhar no jardim, para evitar contato com oocistos viáveis e cistos teciduais. Foi demonstrado que, se a infecção materna aguda durante a gravidez puder ser identificada — como ocorre com os exames sorológicos seriados que são exigidos por lei na França e na Áustria —, a antibioticoterapia adequada, em gestações com prosseguimento autorizado, com ajustes dependendo de haver também presença de infecção fetal, reduz a incidência de infecção congênita e melhora os resultados clínicos em fetos infectados.

PREVENÇÃO DAS DOENÇAS GENÉTICAS COM ENVOLVIMENTO OCULAR

Até recentemente, a prevenção de doenças genéticas havia recebido pouca atenção. Hoje, porém, existem centros de aconselhamento genético em muitas clínicas, e a natureza genética de muitos distúrbios que afetam o olho é reconhecida e sua transmissão mais bem compreendida. Em conjunto com clínicos gerais e pediatras, cabe ao oftalmologista recomendar o aconselhamento genético para pacientes que estão pensando em casar-se e ter filhos. Pacientes com história de diabetes na infância, retinose pigmentar, casamento consanguíneo, retinoblastoma, neurofibromatose etc., precisam de aconselhamento genético para evitar consequências catastróficas para seus descendentes.

Algumas condições clínicas, como, por exemplo, a síndrome de Down (trissomia do 21), estão associadas a um número anormal de cromossomos ou a anormalidades dos cromossomos sexuais. O diagnóstico pré-natal pode ser feito por meio de testes das células do líquido amniótico obtido por amniocentese (um procedimento seguro e prático), e um diagnóstico positivo dá à paciente a opção do aborto, nos países em que este é permitido.

DETECÇÃO PRECOCE DAS DOENÇAS OCULARES TRATÁVEIS

Uma série de doenças oculares primárias são tratáveis apenas nas suas fases iniciais ou são tratadas de maneira mais eficaz nesse momento. A detecção dessas doenças pode ser feita através do reconhecimento adequado dos sintomas relevantes ou pode exigir vigilância específica por parte da equipe médica, devido à ausência de sintomas.

Degeneração macular relacionada com a idade

A degeneração macular relacionada com a idade é a principal causa de perda visual permanente em idosos em países industrializados, e sua incidência vem aumentando a cada década após os 50 anos de idade. Existem duas formas principais da doença: (1) degeneração atrófica ("seca"), em que há degeneração progressiva da retina externa, do epitélio pigmentar retiniano, da membrana de Bruch e coriocapilar; e (2) degeneração exsudativa ("úmida"), na qual há um início súbito de perda visual decorrente de vazamento de líquido seroso ou sangue para a retina, seguido da formação de neovasos sob o epitélio pigmentar da retina (membrana neovascular subretiniana).

Demonstrou-se que a fotocoagulação a *laser* da membrana neovascular sub-retiniana e a terapia fotodinâmica após verteporfina intravenosa postergam a instalação de perda visual central, mas apenas quando a membrana está suficientemente longe da fóvea para possibilitar o tratamento. Abordagens cirúrgicas mais radicais, como a translocação da mácula, podem beneficiar alguns pacientes, mas a área de tratamento mais promissora é com inibidores intravítreos do fator de crescimento endotelial vascular, tais como o ranibizumabe e o bevacizumabe. Ambos devem ser administrados por injeções intravítreas repetidas. Os pacientes idosos que estão desenvolvendo perda visual súbita devido a doença macular, especialmente distorção ou escotoma paracentral, com preservação da acuidade central, deverão submeter-se a avaliação oftalmológica de urgência, inclusive angiografia com fluoresceína, para se determinar a indicação de tratamento. Não existe um tratamento eficaz para a forma atrófica da degeneração macular, apenas a adaptação de auxílios para visão subnormal.

Glaucoma primário de ângulo aberto

O glaucoma primário de ângulo aberto é uma das principais causas de cegueira evitável em todo o mundo, particularmente entre os indivíduos de origem racial africana ou caribenha. Cerca de 2 milhões de norte-americanos apresentam a doença, embora metade não seja diagnosticada. A prevalência do glaucoma primário de ângulo aberto aumenta de 0,1% em indivíduos com 40 a 49 anos de idade para até 3% em maiores de 70 anos. Os sintomas não são evidentes até que haja perda avançada do campo visual. Para que o tratamento seja eficaz, a doença deve ser detectada em uma fase precoce. Programas específicos de triagem são dificultados pela alta prevalência de pressão intraocular elevada na ausência de perda de campo visual glaucomatosa (hipertensão ocular), que é dez vezes mais comum do que o glaucoma primário de ângulo aberto, pela alta frequência de pressão intraocular normal em uma única aferição no glaucoma de ângulo aberto não tratado, e pelas complexidades da triagem para detecção de anormalidades do disco óptico ou do campo visual.

O melhor meio de detectar precocemente o glaucoma primário de ângulo aberto é a realização de tonometria e oftalmoscopia direta do disco óptico em todos os pacientes adultos a cada 3 anos, com encaminhamento ao oftalmologista de todos aqueles com anormalidades relevantes. Em pacientes com alto risco de desenvolver glaucoma primário de ângulo aberto, tais como parentes de primeiro grau de indivíduos acometidos, deve haver avaliação oftalmológica anual.

PREVENÇÃO DA AMBLIOPIA (“OLHO PREGUIÇOSO”)

A ambliopia pode ser definida, para fins desta discussão, como diminuição da acuidade visual em um olho na ausência de doença ocular orgânica. A visão central desenvolve-se a partir do nascimento e até os 6 ou 7 anos de idade; se a visão não tiver se desenvolvido até essa época, há pouca ou nenhuma chance de se desenvolver mais tarde. Na ausência de doença ocular, as duas principais anormalidades que impedem que a criança adquira visão binocular são o estrabismo e a anisometropia.

Estrabismo

A esotropia ou exotropia em uma criança pequena provoca visão dupla. A criança aprende rapidamente a suprimir a imagem do olho que desvia e aprende a ver normalmente com apenas um olho. Infelizmente, a visão não se desenvolve no olho que não é usado; a menos que o olho bom seja ocluído, forçando a criança a usar o olho que desvia. A criança vai crescer com um olho perfeitamente normal que é essencialmente cego, uma vez que nunca desenvolveu uma ligação funcional com os centros visuais do cérebro. Isto é mais provável na esotropia do que na exotropia.

Anisometropia

As crianças pequenas estão mais preocupadas com a percepção dos objetos próximos do que com aqueles à distância. Se um olho é míope e o outro hipermétrope, a criança dará preferência ao olho míope. Assim, o olho hipermétrope não será usado, embora esteja alinhado. O resultado será o mesmo que o do estrabismo não tratado, ou seja, cegueira monocular decorrente de uma falha no desenvolvimento visual de um olho não utilizado. A incidência de anisometropia é de cerca de 0,75 a 1%.

Diagnóstico precoce

A melhor maneira de evitar a ambliopia é testar a acuidade visual de todas as crianças em idade pré-escolar. Quando a criança chega à escola, geralmente é tarde demais para a terapia de oclusão. Os pais podem realizar o teste em casa com a tabela do “E” para analfabetos. Esse teste é às vezes conhecido como “Teste Ocular Doméstico”. Pediatras e outros responsáveis pelo cuidado das crianças pequenas devem aplicar o teste de acuidade visual até, no máximo, os 4 anos de idade.

Diz-se que a **autorrefração** é útil na triagem para anisometropia, ametropias, astigmatismo e estrabismo em crianças em idade pré-escolar. Qualquer criança na qual se observe estrabismo após os 3 meses de vida deve ser encaminhada ao oftalmologista.

PREVENÇÃO DA LESÃO OCULAR CAUSADA POR DOENÇAS SISTÊMICAS

É importante que os médicos que não são oftalmologistas, particularmente os clínicos gerais e os pediatras, estejam a par das doenças sistêmicas com componente oftalmológico que possa produzir lesão ocular assintomática.

A **retinopatia diabética** é a causa mais comum de cegueira que se desenvolve entre os 20 e 64 anos de idade. O tratamento disponível é para evitar esse tipo de cegueira, mas, para ter um efeito melhor, deve ser administrado antes da ocorrência de perda visual, ou seja, pacientes diabéticos devem ser submetidos periodicamente ao exame de fundo-de-olho e ser encaminhados sempre que o tratamento for indicado. As principais anormalidades que devem ser reconhecidas são a formação de neovasos sobre o disco óptico e exsudatos em torno da mácula. Qualquer diabético que desenvolver perda visual também deverá ser encaminhado para avaliação oftalmológica. (O tratamento da retinopatia diabética é detalhado nos Caps. 10 e 15.)

A uveíte associada à artrite reumatoide juvenil é geralmente assintomática nos estágios iniciais e frequentemente continua não detectada até que já tenha ocorrido perda grave de visão devido a glaucoma, catarata ou ceratopatia em faixa. A triagem oftalmológica regular deve ocorrer, sobretudo em meninas com início pauciarticular da doença e anticorpos antinucleares circulantes.

Mesmo nos EUA, ainda ocorrem casos esporádicos de xeroftalmia, e nas regiões subdesenvolvidas do mundo, onde a nutrição frequentemente é precária, ela ainda é comum. A doença por deficiência de vitamina A, na qual alterações oculares (xeroftalmia e ceratomalacia) são prejudiciais e frequentemente causam cegueira (ver o Cap. 23), geralmente resulta de dieta deficiente associada à pobreza. Deve-se ter em mente, porém, que também pode ser associada a alcoolismo crônico, dietas de redução de peso, tratamento dietético de alergia alimentar, ou má absorção do trato gastrintestinal devida a utilização de óleo mineral ou doença gastrintestinal, como diarreia crônica.

Nas crianças com deficiência de vitamina A, o sarampo pode levar a doença grave da córnea. Por causa dos sinais oculares (ou seja, cegueira noturna, manchas de Bitot ou um epitélio corneano opaco), o oftalmologista pode ser o primeiro a reconhecer a deficiência de vitamina A. O reconhecimento precoce e o tratamento podem evitar a perda da visão ou a cegueira decorrentes de infecção secundária e perfuração da córnea. O tratamento do quadro agudo pode exigir doses intramusculares grandes de vitamina A, seguidas de dieta corretiva e análise cuidadosa de todas as possíveis causas.

PREVENÇÃO DA PERDA VISUAL CAUSADA POR FÁRMACOS

Todos os fármacos podem causar reações adversas. É responsabilidade do oftalmologista evitar a perda visual ou as deficiências oculares graves causadas por fármacos utilizados no tratamento de doenças oftálmicas.

Os medicamentos oftálmicos devem ser embalados e rotulados de modo que os pacientes idosos ou com visão subnormal não se confundam. A atropina e outros medicamentos potentes podem exigir tarja preta. Na primeira consulta com um novo oftalmologista, deve-se pedir ao paciente que leve todos os medicamentos anteriormente prescritos, a fim de evitar a duplicação e possíveis superdosagens.

Alguns fármacos oftálmicos apresentam efeitos colaterais tão frequentes e prejudiciais que sua utilização requer monitoramento e advertências especiais para o paciente. A atropina e a escopolamina, usadas para dilatar a pupila na iridociclite, podem precipitar glaucoma agudo em pacientes com ângulos da câmara anterior estreitos. Após o uso prolongado, também podem levar a conjuntivite alérgica e eczema das pálpebras.

Comumente, as causas de reações alérgicas são os conservantes dos colírios e, com utilização prolongada, podem causar uma conjuntivite cicatrizante semelhante ao penfigoide cicatricial (ver o Cap. 5). Os anestésicos tópicos nunca devem ser prescritos nem disponibilizados para uso prolongado, porque podem causar úlcera corneana grave e formação de cicatrizes.

Os **corticosteroides** utilizados localmente em colírios ou pomadas podem deprimir os mecanismos de defesa locais e precipitar infecção da córnea. Também podem piorar a ceratite herpética e, com o uso prolongado, levar a glaucoma de ângulo aberto e catarata subcapsular posterior. Grande parte da gravidade das infecções corneanas pelo herpesvírus simples e pelo vírus da varicela-zoster pode ser decorrente do uso imprudente de corticosteroides tópicos. Nessa situação, a melhora em curto tempo é contrabalançada pelo desastre a longo prazo.

Muitos fármacos utilizados **sistemicamente** têm efeitos colaterais oculares graves, como, por exemplo, ceratopatia, neurite retrobulbar, retinopatia e síndrome de Stevens-Johnson (eritema multiforme). Por esta razão, o oftalmologista deve, como parte do exame inicial, fazer um levantamento cuidadoso do histórico de uso de fármacos pelo paciente.

BIBLIOGRAFIA

Alfonso EC *et al*: Fungal keratitis associated with non-therapeutic soft contact lenses. Am J Ophthalmol 2006;142:154. [PMID: 16815266]

Azar MJ *et al*: Possible consequence of shaking hands with your patients with epidemic keratoconjunctivitis. Am J Ophthalmol 1996;121:711. [PMID: 8644817]

Bhogal G *et al*: Penetrating ocular injuries in the home. J Public Health (Oxf) 2007;1:72. [PMID: 17090631]

Brophy M *et al*: Pediatric eye injury-related hospitalizations in the United States. Pediatrics 2006;117:e1263. [PMID: 16740824]

Chew EY: Screening options for diabetic retinopathy. Curr Opin Ophthalmol 2006;17:519. [PMID: 17065919]

Constable I *et al*: Emerging biological therapies for age-related macular degenerated macular degeneration. Expert Opin Biol Ther 2005;5:1373. [PMID: 16197342]

Da Pozzo S *et al*: Ocular injuries by elastic cords in children. Pediatrics 2000;106:E65. [PMID: 11061802]

Foulks GN: Prolonging contact lens wear and making contact lens wear safer. Am J Ophthalmol 2006;141:369. [PMID: 16458698]

Gordon-Bennett P *et al*: A survey of measures used for the prevention of postoperative endophthalmitis after cataract surgery in the United Kingdom. Eye 2006; Dec 15 [Epub ahead of print]. [PMID: 17173008]

Greven CM *et al*: Circumstance and outcome of ocular paintball injuries. Am J Ophthalmol 2006;141:393. [PMID: 16458707]

Hidaka H *et al*: Evaluation of a new care system provided to diabetic patients in the outpatient clinic. Intern Med 2000;39:783. [PMID: 11030200]

Holmes JM *et al*: Amblyopia. Lancet 2006;367:1343. [PMID: 16631913]

Ikeda N *et al*: Alkali burns of the eye: Effect of immediate copious irrigation with tap water on their severity. Ophthalmologica 2006;220:225. [PMID: 16785752]

Kersey JP *et al*: Corticosteroid-induced glaucoma: A review of the literature. Eye 2006;20:407. [PMID: 15877093]

Morgan PB *et al*: Risk factors for the development of corneal infiltrative events associated with contact lens wear. Invest Ophthalmol Vis Sci 2005;46:3136. [PMID: 16123412]

Nootheti S *et al*: Risk of cataracts and glaucoma with inhaled steroid use in children. Compr Ophthalmol Update 2006;7:31. [PMID: 16630414]

Quigley HA: New paradigms in the mechanisms and management of glaucoma. Eye 2005;19:1241. [PMID: 15543179]

Robinson JL *et al*: Prevention of congenital rubella syndrome: What makes sense in 2006? Epidemiol Rev 2006;28:81. [PMID: 16775038]

Rosenfeld PJ: Intravitreal avastin: The low cost alternative to lucentis? Am J Ophthalmol 2006;142:141. [PMID: 16815262]

Saaddine JB *et al*: Vision loss: A public health problem? Ophthalmology 2003;110:253. [PMID: 12578764] Sacu S *et al*: Ocular firework injuries at New Year's eve. 2002;216:55. [PMID: 11901290]

Santaella RM *et al*: Ocular adverse effects associated with systemic medications: Recognition and management. Drugs 2007;67:75. [PMID: 17209665]

Snellen EL *et al*: Neovascular age-related macular degeneration and its relationship to antioxidant intake. Acta Ophthalmol Scand 2002;80:368. [PMID: 12190777]

Srinivasan M *et al*: Corneal ulceration in South East Asia III: Prevention of fungal keratitis at the village level in South India using topical antibiotics. Br J Ophthalmol 2006;90:1472. [PMID: 16916874]

Stone EM: A very effective treatment for neovascular macular degeneration. N Engl J Med 2006;355:1493. [PMID: 17021326]

Upadhyay MP *et al*: The Bhaktapur eye study: Ocular trauma and antibiotic prophylaxis for the prevention of corneal ulcers in Nepal. Br J Ophthalmol 2001;85:388. [PMID: 11264124]

Vistamehr S *et al*: Glaucoma screening in a high-risk population. J Glaucoma 2006;15:534. [PMID: 17106368]

Whitcher JP *et al*: Corneal blindness: A global prospective. Bull World Health Organ 2001;79:214. [PMID: 11285665]

Whitcher JP *et al*: Corneal ulceration in the developing world: A silent epidemic. Br J Ophthalmol 1997;81:622. [PMID: 9349145]

Yip TP *et al*: Incidence of neonatal chlamydial conjunctivitis and its association with nasopharyngeal colonisation in a Hong Kong hospital, assessed by polymerase chain reaction. Hong Kong Med J 2007;13:22. [PMID: 17277388]

Visão subnormal

22

Eleanor E. Faye, MD, FACS

Em todas as subespecialidades da oftalmologia, o tratamento do paciente com deficiência visual representa um desafio. Independentemente de ser temporária ou permanente, deficiência é consequência de um distúrbio ocular e, como tal, é essa a responsabilidade do oftalmologista e do optometrista. Se o resultado de uma intervenção clínica e cirúrgica adequada for a redução da visão funcional, o paciente precisará de reabilitação visual. Nenhum paciente com visão subnormal deve ter de procurar muito para encontrar assistência para reabilitação. Deve-se integrar um nível de assistência em todos os consultórios oftalmológicos, independente de esta ser no local ou realizada em um centro de referência em visão subnormal.

Os pacientes com visão subnormal tipicamente apresentam desempenho visual prejudicado, ou seja, acuidade visual que não é corrigível por óculos convencionais nem por lentes de contato. Eles podem apresentar embaçamento visual, campos restritos ou grandes escotomas. Pode haver outras queixas funcionais: sensibilidade à claridade, percepção anormal de cores ou redução do contraste. Alguns pacientes têm diplopia. Uma queixa frequente é a confusão decorrente de imagens sobrepostas mas diferentes de cada olho.

O termo "visão subnormal" é muito abrangente. Uma pessoa nos estágios iniciais de uma doença ocular pode ter visão quase normal. Outras podem apresentar perda moderada a grave. Todos os pacientes com visão subnormal têm algum grau de visão útil, mesmo que as perdas sejam acentuadas. Eles não devem ser considerados "cegos", a menos que não tenham mais indícios visuais. O desempenho varia em cada indivíduo.

Nos EUA, mais de 6 milhões de pessoas são deficientes visuais, mas não são classificadas como legalmente cegas.[1] Mais de 75% dos pacientes que procuram tratamento têm 65 anos de idade ou mais. A degeneração macular relacionada à idade é responsável por um número crescente de casos. Outras causas comuns de visão subnormal são catarata complicada, distrofia da córnea, glaucoma, retinopatia diabética, atrofia óptica, AVE que resulta em hemianopsia, miopia degenerativa e retinose pigmentar. Cerca de 9% da população com visão subnormal são crianças, e a deficiência visual resulta de distúrbios oculares congênitos ou traumatismo.

A intervenção eficaz para visão subnormal começa logo que o paciente apresenta dificuldade para desempenhar tarefas normais. Um plano de tratamento deve considerar o nível de função, objetivos realistas para a intervenção e as variedades dos dispositivos que podem ser úteis. Os pacientes devem enfrentar o fato de que a deficiência visual é geralmente progressiva. Quanto mais cedo eles se adaptarem aos dispositivos para visão subnormal, mais cedo conseguirão adaptar-se às novas técnicas de utilização de sua visão. A avaliação da visão subnormal nunca deve ser adiada, a menos que a pessoa esteja em uma fase ativa de tratamento clínico ou cirúrgico.

O desempenho visual pode ser melhorado através da utilização de dispositivos ópticos e não ópticos. A designação geral dada para dispositivos de correção é "auxílio para visão subnormal". Neste capítulo, será dada ênfase às técnicas de avaliação, às descrições de dispositivos úteis e a uma discussão sobre alguns aspectos funcionais das doenças oculares comuns.

TRATAMENTO DO PACIENTE COM VISÃO SUBNORMAL

O tratamento abrangente inclui (1) história do início da doença ocular e o efeito da perda de visão sobre a vida cotidiana; (2) exame para obter melhor acuidade visual, com correção, campos visuais, sensibilidade ao contraste, percepção de cores (e sensibilidade ao brilho intenso se for parte dos sintomas do paciente); (3) avaliação da visão para perto e das habilidades de leitura; (4) seleção e prescrição (ou empréstimo) de auxílios que atendam aos objetivos da tarefa; (5) instrução quanto ao uso correto e à aplicação de dispositivos; e (6) acompanhamento para reforçar os novos padrões.

ANAMNESE

Devem-se verificar as características específicas dos primeiros sintomas, tratamentos fornecidos e uso de medicamentos. As respostas dos pacientes indicam a com-

[1]Cegueira legal — definida como sendo a melhor acuidade visual corrigida de 20/200 ou menos no melhor olho ou um campo visual de 20° ou menos — acomete 1.000.000 de indivíduos nos EUA (ver o Cap. 23).

Quadro 22.1 Lista de atividades comuns adversamente afetadas pela deficiência visual com sugestões de auxílio para a visão subnormal

Atividade	Auxílios ópticos	Auxílios não ópticos
Fazer compras	Lupa manual	Iluminação, dicas coloridas
Fazer um lanche	Lentes bifocais	Dicas coloridas, plano de armazenamento compatível
Comer fora	Lupa manual	Lanterna
Identificação de dinheiro	Lentes bifocais, lupa manual	Organizar a carteira em compartimentos
Leitura de impressos	Óculos de grau alto, lentes bifocais, lupa manual, lupa com suporte, circuito fechado de televisão	Iluminação, impressão com alto contraste, impressão em tamanho grande, faixa de leitura
Escrever	Lupa manual	Iluminação, caneta de ponta grossa, tinta preta
Discagem do telefone	Telescópio	Números grandes, lista telefônica impressa à mão
Atravessar ruas	Telescópio	Bengala, pedir orientações
Encontrar pontos de táxis e de ônibus	Lupa manual	
Ler rótulo de medicamentos	Lupa manual	Códigos em cores, impressões em tamanho grande
Leitura dos botões do forno	Lupa manual	Códigos de cores
Ajuste do termostato	Lupa manual	Modelo com impressão em tamanho grande
Uso do computador	Óculos adicionais intermediários	Cor de alto contraste, programa com impressão em tamanho grande
Leitura de placas	Óculos	Mover-se para mais perto
Assistir a evento esportivo	Telescópio	Sentar nas fileiras da frente

preensão que eles têm da sua condição. Documente atitudes não realistas ou irracionais. A pessoa compreende as limitações do que pode ser alcançado com a reabilitação da visão subnormal? É útil recorrer a uma lista de atividades diárias comuns que o paciente talvez não seja capaz de desempenhar de maneira eficiente (Quadro 22.1). A partir desta lista, é possível chegar a objetivos de tratamento realistas para aquela pessoa.

EXAME

O paciente não deve ter as pupilas dilatadas antes de uma avaliação da visão subnormal. O estado refrativo deverá ser confirmado para se excluir uma mudança significativa, especialmente após intervenção cirúrgica, como para catarata ou glaucoma. Um paciente pode tornar-se míope devido a catarata nuclear ou astigmata devido a alteração da curvatura da córnea após cirurgia antiglaucomatosa. O teste de acuidade mais preciso é a tabela ETDRS (Early Treatment Diabetic Retinopathy Study) (Fig. 22.1), que tem 14 linhas de cinco letras com diferença de tamanho de unidade de 0,1 log, e uma tabela de conversão métrica, ou tabela de Snellen. Utiliza-se uma distância de teste de 4 m quando a acuidade é de 20/20 a 20/200; uma distância de 2 m para acuidades de 20/200 a 20/400; e uma distância de 1 m para acuidades inferiores a 20/400. A tabela ETDRS torna obsoleta a expressão imprecisa "contagem com os dedos".

Tabelas projetadas não são recomendadas para exame de visão subnormal devido ao baixo contraste e à pouca quantidade de opções de letras com baixas acuidades. Qualquer tabela de Snellen pode ser segurada com a mão, a 3 m ou menos.

O olho dominante e o olho preferido devem ser identificados.

A tela de Amsler é o teste tradicional para avaliação do campo visual central. Embora seja relativamente insensível, pode ser usada com benefícios na visão subnormal, particularmente para identificar o olho dominante. No teste dos 33 cm de distância, o paciente deve primeiro olhar para a tabela *binocularmente*. ("Você consegue ver o ponto?") Observe se há movimento do olho ou da cabeça. Se o ponto for observado, o paciente está usando uma mácula viável ou uma área de visualização excêntrica. Um movimento do olho ou inclinação da cabeça podem confirmar isso. Peça ao paciente para relatar distorções ou áreas em branco observadas binocularmente. Em seguida, verifique a tela *monocularmente* e peça novamente ao paciente para relatar

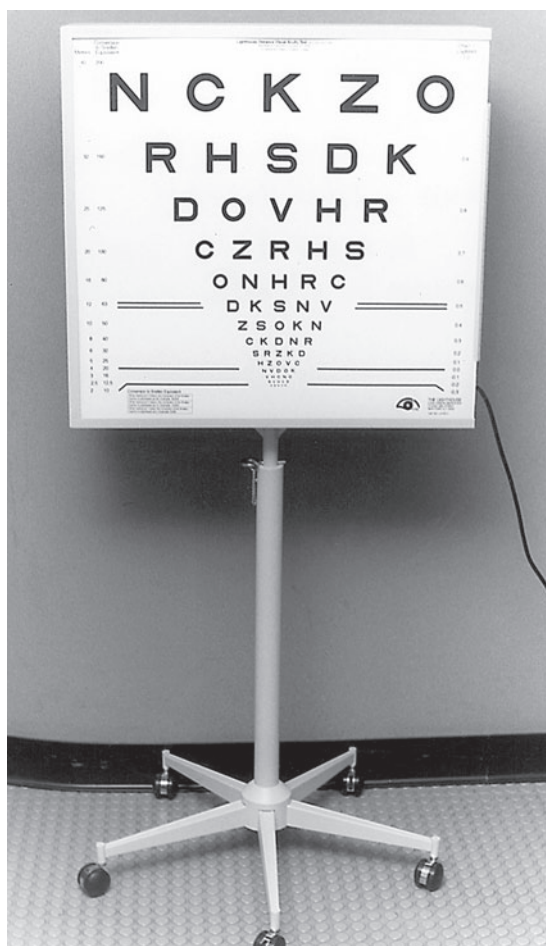



Fig. 22.1 Modificação *lighthouse* da tabela de ETDRS de Ferris-Bailey em uma caixa de luz móvel.

quando vir o ponto de fixação central e qualquer distorção ou escotoma. Se a tela for apresentada desta maneira, o paciente compreende o que é esperado e o teste pode fornecer dados úteis. Por exemplo, se um grande escotoma no olho dominante se sobrepõe ao olho melhor não dominante, o paciente provavelmente exigirá oclusão do olho dominante. Se o olho dominante for o melhor olho, ele substituirá o olho pior não dominante e o paciente pode beneficiar-se da correção binocular.

Testes de contraste expressam o nível funcional de sensibilidade da retina de maneira mais precisa do que qualquer outro exame, incluindo o teste de acuidade. Dos testes disponíveis para sensibilidade ao contraste, o exame MARS, desenvolvido recentemente e que utiliza letras dispostas em três tabelas de 14 e 19 em oito fileiras de seis letras, recebeu avaliação favorável.[2] O contraste de cada letra diminui em uma constante de unidade de 0,04 log, o que o torna o mais sensível dos testes clínicos de contraste. Os resultados dos testes identificam o nível da perda de contraste: profunda, grave, moderada e sensibilidade ao contraste normal no adulto. É um método rápido e preciso para se medir uma função visual importante. A sensibilidade ao contraste é um preditor da resposta da retina à magnificação. Independentemente da acuidade, caso o contraste esteja abaixo do limiar ou em uma categoria grave de perda, o paciente apresenta menor probabilidade de responder à ampliação óptica.

Caso as queixas do paciente incluam dificuldade com as cores, são realizados testes simples de identificação de cores.

VISÃO DE PERTO

A visão de perto pode ser avaliada com uma combinação de testes de letras únicas (Fig. 22.2) e texto graduado. Letras isoladas e palavras curtas são apresentadas primeiro para estabelecer a acuidade para perto. O texto graduado é apresentado após os testes de função para estabelecer as habilidades de leitura com os dispositivos ópticos selecionados.

SELEÇÃO DOS DISPOSITIVOS E ORIENTAÇÃO AO PACIENTE

A dioptria é selecionada a partir do resultado dos testes de acuidade, modificada pelos resultados da tela de

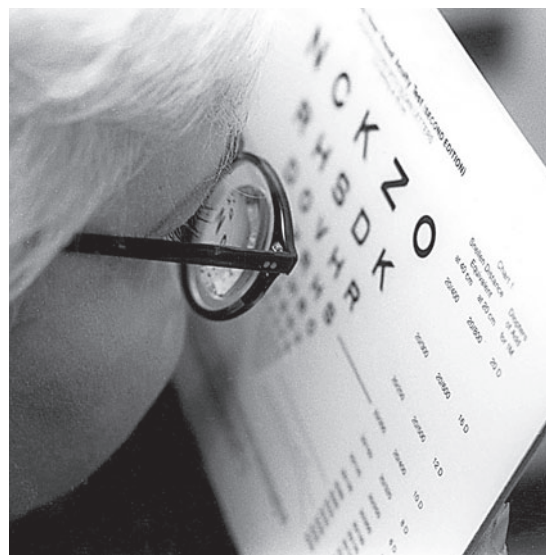



Fig. 22.2 Auxílio com óculos para visão subnormal. O paciente demonstra distância de leitura próxima (com os óculos lenticulares) mas com as duas mãos livres para segurar o material de leitura.

[2]Teste de Sensibilidade ao Contraste de Letras MARS. Disponível em The Mars Perceptrix Corporation, 49 Valley View Road, Chappaqua, NY 10514-2523, www.marsperceptrix.com, tel.: 914-239-3526.

Amsler e os testes de sensibilidade ao contraste. Uma dica para o grau inicial é calcular a recíproca da acuidade visual — por exemplo, uma acuidade de 20/160 (160/20) sugere início com lente de 8 dioptrias. Tenha em mente que a acuidade visual não é uma medida particularmente sensível da função. Escotomas no campo da leitura e a sensibilidade ao contraste da retina paramacular têm uma influência maior sobre a capacidade de ler impressos magnificados por uma lente óptica.

Após a dioptria ser acertada, as três principais categorias de dispositivos são apresentadas em sequência no grau selecionado. Lentes em armações de prova são as primeiras a serem apresentadas e avaliadas, seguidas pelas lupas manuais e, em terceiro lugar, por lupas montadas em um suporte. Telescópios e televisão ou dispositivos projetados para computador são cada vez mais prescritos, à medida que a população se torna mais hábil no uso de tecnologias avançadas.

ORIENTAÇÃO

Parte do tratamento efetivo de todos os pacientes com visão subnormal é a orientação qualificada sobre o uso de um dispositivo. Deve-se dar atenção às atividades da vida diária, que podem ser complementadas por lentes para visão subnormal, mas também podem exigir encaminhamento para grupos de assistência a deficientes visuais.

O paciente usa os vários dispositivos sob a supervisão de um instrutor, até que se atinja a proficiência. Durante o tempo de orientação, a mecânica dos auxílios é revisada, perguntas são respondidas e as metas reexaminadas. O paciente tem tempo suficiente para aprender as técnicas corretas e recebe uma lente emprestada para experimentar em casa ou no trabalho. Pacientes idosos geralmente precisam de mais tempo de adaptação e reforço do que as pessoas mais jovens ou aquelas com deficiência congênita.

Os profissionais e a equipe beneficiam-se de programas de treinamento para aprender a tratar o paciente com visão subnormal no consultório. Configurações básicas para a incorporação da visão subnormal à prática são revisadas em inúmeras publicações.

A orientação é a chave para o sucesso na reabilitação da visão. Mais de 90% dos pacientes obtêm sucesso com a orientação, enquanto uma taxa de sucesso de 50% (não melhor que o acaso) resulta da prescrição de auxílio sem treinamento.

ACOMPANHAMENTO

Em 2 a 3 semanas, a evolução do paciente é revisada, ajustes são feitos e prescrições são finalizadas. Se surgirem problemas menores nos primeiros dias após a consulta, em geral podem ser resolvidos por telefone.

AUXÍLIOS PARA A VISÃO SUBNORMAL

Existem cinco tipos de auxílios para visão subnormal: (1) auxílio com lentes convexas, como óculos, lupas manuais e em suporte; (2) sistemas telescópicos, montados em óculos ou manuais; (3) dispositivos não ópticos (adaptativos), tais como letras grandes, iluminação, suporte para leitura, dispositivos de marcação, relógios, cronômetros e escalas falantes; (4) tonalidades e filtros, como lentes antirreflexo; e (5) sistemas eletrônicos de leitura, tais como máquinas de leitura de circuito fechado de televisão, *scanners* ópticos de impressão, computadores com letras grandes e computadores equipados com comandos de voz para acessar os programas.

AUXÍLIOS COM LENTES CONVEXAS

Óculos e lupas manuais e em suportes são prescritos para mais de 90% dos pacientes. Cada montagem tem suas vantagens e desvantagens. Se o paciente usa óculos, o material de leitura deve ser mantido à distância focal da lente (p. ex., 10 cm para uma lente de 10 dioptrias). Quanto maior for o poder da lente, mais curta a distância de leitura, o que tende a obstruir a iluminação (Fig. 22.2). A vantagem dos óculos é que as duas mãos permanecem livres para segurar o material de leitura. Luminárias com hastes flexíveis podem ser ajustadas para iluminação uniforme.

Os pacientes que têm potencial binocular podem usar óculos na faixa de 4 a 14 dioptrias com prisma de base nasal para ajudar a convergência. Acima de 14 dioptrias, deve-se usar uma esfera monocular para o melhor olho.

As lupas manuais são convenientes para o paciente fazer compras, ler mostradores e rótulos, identificar dinheiro, etc. (Fig. 22.3). Frequentemente são utilizadas por pessoas mais idosas, juntamente com óculos de leitura para aumentar as letras. A vantagem da lente manual é um espaço de trabalho maior entre o olho e a lente. Segurar uma lente, no entanto, pode ser uma desvantagem para quem tem tremor ou rigidez articular. Existem disponíveis lupas manuais de 4 a 68 dioptrias.

As lupas de suporte são lentes convexas montadas sobre uma base rígida cuja altura está relacionada com o poder da lente — por exemplo, uma lente de 10 dioptrias fica a 10 cm da página (Fig. 22.4). Como o suporte da lente pode bloquear a luz, uma luz à pilha acoplada à lente pode ser a melhor escolha. O avanço mais recente desse dispositivo é a utilização de uma fonte luminosa LED, que possibilita melhor iluminação e maior duração da pilha. Os pacientes com patologias da córnea e do cristalino podem não conseguir tolerar a claridade de um dispositivo iluminado.

Fig. 22.3 Lupas de vários tipos e potências.

Fig. 22.4 Mulher com degeneração macular usa uma lupa com suporte de foco fixo. O tremor da mão impede que ela use uma lupa manual.

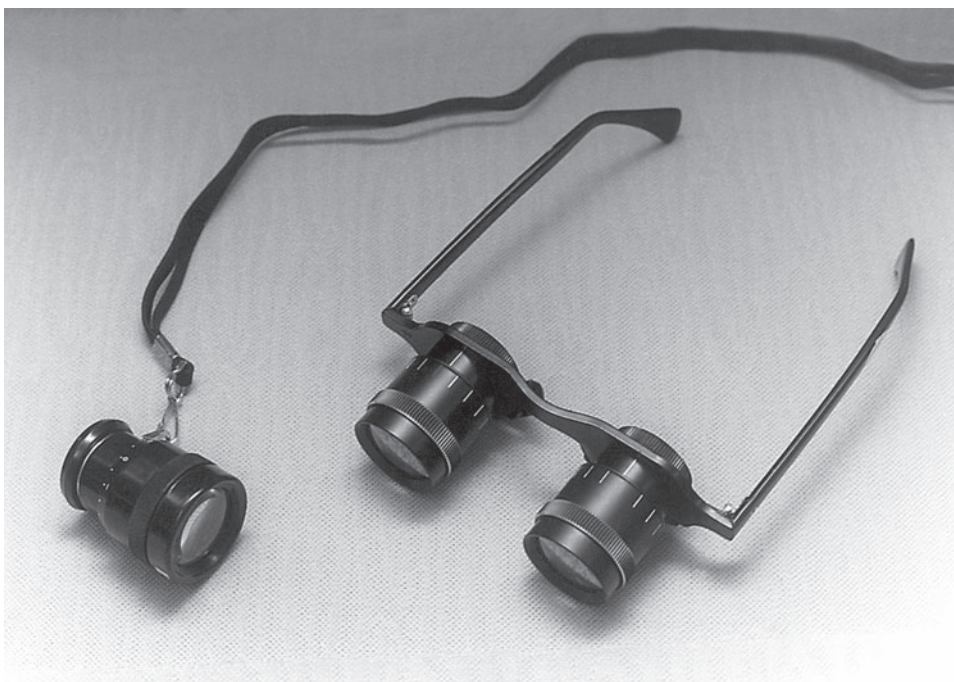



Fig. 22.5 Telescópios de visão subnormal. **Esquerda:** telescópio monocular portátil. **Direita:** telescópio do tipo Galileu com foco ajustável acoplado em um óculos.

SISTEMAS TELESCÓPICOS

Os sistemas telescópicos são os únicos dispositivos que podem ser focalizados para longe e para perto. Para a visão subnormal, o dispositivo mais simples é o monocular manual para visão a curta distância, especialmente de placas sinalizadoras. Para pacientes com interesses profissionais ou particulares, os telescópios galileanos ou keplerianos (sistemas de prisma interno) montados em uma armação de óculos são práticos (Fig. 22.5). Um avanço recente é um telescópio monocular com autofoco. O limite prático de poder para unidades manuais é de 2 a 8 vezes. Os telescópios de óculos são difíceis de usar acima de 6 vezes. Todos os telescópios apresentam as desvantagens de um diâmetro de campo pequeno e pouca profundidade de campo.

DISPOSITIVOS NÃO ÓPTICOS (ADAPTATIVOS)

Existem muitos itens práticos que aumentam ou substituem os auxílios visuais. São tradicionalmente chamados de "dispositivos não ópticos", embora a denominação "auxílios adaptativos" provavelmente seja melhor. Na vida cotidiana, a dificuldade de leitura não é a única experiência frustrante para uma pessoa com visão subnormal. Cozinhar, posicionar os botões do micro-ondas e do fogão, medir, ler escalas, maquiar-se, escolher a iluminação correta, identificar notas de dinheiro e jogar cartas são apenas algumas das coisas que as pessoas que enxergam aceitam como normais.

TONALIDADES E REVESTIMENTOS

Muitos pacientes com visão subnormal queixam-se de pouco contraste e ofuscamento, o que muitas vezes os impede de se locomoverem sem ajuda. Uma abordagem básica é considerar o efeito que a luz do sol tem em causar ofuscamento em um meio nublado e lembrar que o contraste também é afetado pela hora do dia, pelas condições atmosféricas, pelas texturas e cores do ambiente. Como regra, lentes de coloração cinza-médio ou cinza-claro são prescritas para reduzir a intensidade luminosa. Para melhorar o contraste e reduzir o efeito dos raios luminosos de onda curta, sugere-se o uso de lentes de cor âmbar ou amarela. Empresas como Corning e NoIR projetam e fabricam lentes especificamente para pacientes com visão subnormal. Um revestimento antirreflexo adicional deve ser considerado para pacientes que são sensíveis à claridade.

SISTEMAS DE LEITURA ELETRÔNICOS

Os dispositivos eletrônicos são os únicos que incentivam uma postura natural de leitura. Uma máquina de

leitura com televisão de circuito fechado (CCTV) consiste em um monitor de televisão de alta resolução com uma câmera acoplada e lentes de aumento, uma lâmpada acessória e uma plataforma de leitura XY. O paciente senta-se confortavelmente na frente da tela, passando o material de leitura para frente e para trás sobre a plataforma. A ampliação de 1,5 até 45 vezes é possível com tamanhos de fonte ajustáveis, e o fundo pode ser revertido de branco para cinza-escuro. Alguns modelos têm opções em cores. Os avanços recentes incluem uma câmera manual, a Mouse-Cam, que pode ser carregada para todos os lados e conectada a qualquer televisão, computadores com saída de voz e rolagem de texto, e *scanners* ópticos que podem ler o texto em voz alta. Computadores pessoais podem ser facilmente modificados para programas de apresentação em letras grandes. Os computadores portáteis têm contraste e tamanho de tela insuficientes para pacientes com visão subnormal.

EFEITO DO DISTÚRBIO OCULAR

Os planos de tratamento devem considerar o efeito do distúrbio ocular na acuidade visual e no campo visual. O tipo e a potência do auxílio visual são influenciados pelo tipo e pela extensão do déficit.

As doenças que resultam em visão subnormal podem ser classificadas em três categorias: (1) visão desfocada ou turva em todo o campo visual, característica de opacidades de meios (córnea, cristalino, cápsula do cristalino, vítreo); (2) escotomas centrais, característicos de distúrbios maculares degenerativos, congênitos ou inflamatórios; e escotoma cecocentral de doenças do nervo óptico; e (3) escotomas periféricos, típicos de retinose pigmentar, glaucoma avançado, AVE e qualquer distúrbio periférico da retina, incluindo retinopatia diabética.

VISÃO DESFOCADA, TURVA

O embaçamento generalizado da visão é comum em qualquer anormalidade dos meios ópticos. O ofuscamento e a fotofobia também podem ser fatores predisponentes. Qualquer doença da córnea, catarata, opacidade capsular ou vítrea interfere na refração dos raios de luz que entram no olho. Essa refração aleatória reduz a acuidade, a claridade e o contraste. A miose pupilar restringe ainda mais a quantidade de luz que chega à retina. Os pacientes têm dificuldade para ver escadas e degraus e outros objetos de baixo contraste. A acuidade varia com a luz ambiente.

Testes úteis da função visual incluem acuidade visual de Snellen, teste de ofuscamento e sensibilidade ao contraste. Um potencial de acuidade visual (PAM) usado juntamente com um teste de ofuscamento ajuda a diferenciar as patologias da retina das patologias do meio.

Tratamento

A refração deve ser sempre feita com cuidado, incluindo buraco estenopeico, fenda estenopeica e ceratometria. A modificação da iluminação e atenção aos detalhes do ambiente e à iluminação proposta são muito importantes. O revestimento antirreflexo das lentes e lentes de cor cinza neutro reduzem a intensidade luminosa (e, portanto, o ofuscamento). Lentes amarelas e âmbar aumentam o contraste. Os filtros ultravioleta devem ser utilizados principalmente em pacientes pseudofácicos. Impressões grandes e em negrito fornecem o alto contraste que o paciente necessita.

A ampliação pode ou não ser eficaz, dependendo do grau de sensibilidade ao contraste do paciente. Uma imagem ampliada em si tem pouco contraste. O ofuscamento de uma lupa iluminada pode, na verdade, reduzir a acuidade da leitura. A impressão grande e em negrito pode ser uma escolha melhor do que uma lupa ou, no caso de brilho na superfície do papel, uma faixa para leitura de plástico preto fosco para reduzir o brilho e demarcar o texto. Lentes de contato, ceratoplastia, cirurgia refrativa corneana a *laser*, capsulotomia posterior e implantes de lentes intraoculares também podem ser considerados em casos específicos. O cirurgião de catarata poderá corrigir excessivamente o poder do implante em algumas dioptrias. A miopia resultante possibilitaria ao paciente com visão subnormal uma visão útil sem correção para distância intermediária.

ESCOTOMAS CENTRAIS

A visão central é essencial para a percepção de detalhes, visão de cores e visão da luz do dia. A mácula é constituída predominantemente de cones. As duas causas mais comuns de doença macular são a degeneração macular relacionada à idade atrófica (seca) e exsudativa (úmida), sendo que ambas são mais prevalentes na sociedade atual em envelhecimento. Outras causas são buracos maculares, degeneração macular miópica, doença do nervo óptico (escotoma cecocentral) e distúrbios maculares congênitos. A terapia fotodinâmica evita o escotoma denso do tratamento a *laser* convencional. Os fármacos mais recentes Avastin e Lucentis estão revolucionando o tratamento precoce da degeneração macular relacionada à idade exsudativa e aumentando a população de pacientes com degeneração macular que podem se beneficiar da reabilitação da visão subnormal.

Nos estágios iniciais da degeneração macular relacionada à idade atrófica, os pacientes relatam com mais frequência visão central embaçada ou distorcida. A visão periférica não é acometida, a não ser que haja uma

catarata para complicar o quadro. A perda da visão central interfere na leitura, na visão de características faciais e em outros detalhes. Escotomas densos não estão presentes na degeneração macular atrófica e na doença exsudativa, a menos que haja fibrose retiniana após hemorragia coroidal ou sub-retiniana (doença disciforme). A sensibilidade ao contraste diminui à medida que a doença se estende além da fóvea. A degeneração macular geralmente não dificulta um trajeto seguro porque a visão periférica é eficaz para orientação.

Os testes de função visual incluem acuidade de Snellen, tela de Amsler e sensibilidade ao contraste. O contraste reduzido indica a necessidade de maior ampliação, mais contraste e mais iluminação do que o previsto pelo teste de acuidade de Snellen.

Tratamento

Os pacientes com doença macular moderadamente avançada frequentemente adotam, de maneira espontânea, uma inclinação da cabeça ou um movimento do olho para mover imagens da retina que eles não veem para uma área parafoveal viável. A capacidade de mover o escotoma pode ser demonstrada durante o teste da tela de Amsler. Alguns pacientes respondem a prismas bilaterais nos óculos para mudar a imagem de lugar.

As lupas ampliam a imagem retiniana além da área lesionada. A capacidade da lente está relacionada com a sensibilidade ao contraste, e com a localização e a densidade do escotoma. Os pacientes podem utilizar diferentes tipos de dispositivos indicados para diversas tarefas: óculos para leitura, lupa manual para fazer compras, CCTV para escrever e digitar. A maioria das pessoas aprende a utilizar, de maneira bem-sucedida, auxílios para a visão subnormal, sobretudo após sessões de orientação para reforçar o uso correto. Os idosos podem requerer mais tempo e repetição. Todos os pacientes precisam ser tranquilizados quanto à possibilidade remota de cegueira.

ESCOTOMA PERIFÉRICO

Os escotomas no campo periférico são característicos de glaucoma avançado, retinose pigmentar, retinopatia diabética tratada com fotocoagulação e doenças e distúrbios do sistema nervoso central, como tumores, AVE ou traumatismo. O campo periférico é essencial para a pessoa se orientar no espaço, detectar movimentos e tomar consciência dos potenciais perigos no ambiente. A visão predominantemente dos bastonetes é mais sensível ao entardecer e à noite. Uma pessoa com campo visual reduzido pode ser capaz de ler letras pequenas, mas precisar de uma bengala ou de um cão-guia para se locomover.

Tratamento

A iluminação adequada do ambiente é essencial para as pessoas que dependem principalmente da mácula para enxergar. Frequentemente, pode haver fotofobia com níveis elevados de luz, que pode ser aliviada por meio da introdução de filtros âmbar a amarelos que bloqueiam a luz ultravioleta e a azul visível abaixo de 527 nm.

Se uma catarata parece interferir na função ideal, uma combinação de testes de sensibilidade ao contraste e de ofuscamento pode indicar o melhor momento para a cirurgia de catarata. A lente intraocular deve conter um agente bloqueador ultravioleta. O cirurgião pode considerar o uso de um implante que torne o paciente um pouco míope, de maneira que a visão para distância intermediária seja nítida sem correção, uma vez que, para uma pessoa com deficiência visual, isto é mais importante do que a visão nítida para longe.

Quando o diâmetro do campo central é inferior a 7°, a ampliação pode não ser vantajosa. Telescópios e lupas em óculos podem ampliar a imagem para além do campo útil. Lupas manuais e circuito fechado de televisão ou um computador podem ser o equipamento de escolha, pois o tamanho da imagem pode ser ajustado para corresponder ao tamanho do campo.

BIBLIOGRAFIA E RECURSOS

Dougherty BE *et al*: An evaluation of the Mars Letter Contrast Sensitivity Test. Optom Vis Sci 2005;82:970. [PMID:16317373]

Faye EE (editor): *Clinical Low Vision*, 2nd ed. Little, Brown, 1984.

Faye EE: Low vision aids. In: *Clinical Ophthalmology, Vol 1: Refraction*. Duane TD (editor). Harper & Row, 1990.

Faye EE: Pathology and visual function. In: *Functional Assessment of Low Vision*. Rosenthal BP, Cole RG (editors). Mosby, 1996.

Faye EE, Stuen CS: *The Aging Eye and Low Vision: A Study Guide*. The Lighthouse, 1995.

Haymes SA *et al*: The letter contrast sensitivity test: Clinical evaluation of a new design. Invest Ophthalmol Vis Sci 2006;47:2739. [PMID: 16723494]

Lighthouse Continuing Education. Annual catalog of courses, seminars and symposia. http://www.lighthouse.org/about/education/programs.htm, Fax: 212-821-9707; e-mail: education@lighthouse.org.

Lighthouse Information and Resource Service: Information and pamphlets about eye conditions, visual impairment, and blindness. http://www.lighthouse.org/services/rehab.htm,Tel: 800-829-0500.

Cegueira

23

John P. Whitcher, MD, MPH

Neste capítulo, discutiremos a cegueira como um problema mundial, resumindo informações sobre sua epidemiologia, destacando o valor de métodos baseados na comunidade para prevenir ou tratar as suas causas e delineando recursos disponíveis nos países mais desenvolvidos para a reabilitação de cegos. Todos os distúrbios que podem causar cegueira são discutidos mais detalhadamente em outras partes deste livro.

DEFINIÇÃO DE CEGUEIRA

A Organização Mundial de Saúde (OMS) define deficiência visual conforme mostrado no Quadro 23.1. Os membros da OMS incentivam os pesquisadores e as agências de publicações em todos os países a relatarem os casos de cegueira e de deficiência visual de acordo com as categorias definidas nesse quadro.

Nos EUA, a definição mais usada de cegueira parcial é a utilizada pelo Internal Revenue Service com o propósito de determinar quem é elegível para deduções fiscais nesta base: *acuidade visual central de 20/200 ou menos no melhor olho com a melhor correção, ou diâmetro mais amplo do campo visual compreendendo um ângulo de até 20°*. Uma outra definição funcional é *perda de visão suficiente para impedir o indivíduo de ser autossuficiente em uma profissão, tornando-o dependente de outras pessoas, agências ou dispositivos para viver*.

Diz-se que a "cegueira industrial" está presente quando o trabalhador não pode mais exercer uma profissão por causa da baixa visão; "cegueira automotiva", quando a visão é tão ruim que o órgão responsável não irá emitir a carteira de habilitação de motorista. A expressão cegueira para cores, usada em inglês como sinônimo do termo daltonismo, é inadequada, pois esse distúrbio transmitido geneticamente não é uma cegueira verdadeira, como o termo sugere, mas implica apenas uma pequena aberração visual. A perda da visão pode afetar apenas os campos centrais, ou apenas partes específicas de campos periféricos em um ou em ambos os olhos. Diz-se que a perda total da visão de um olho diminui a capacidade visual em apenas 10%, embora torne o outro olho infinitamente mais valioso.

PREVALÊNCIA DE CEGUEIRA EM TODO O MUNDO

A OMS estima que existam mais de 50 milhões de cegos no mundo atualmente, sendo que pelo menos 135 milhões sofrem de deficiência visual significativa. Mesmo nos casos em que as estatísticas de saúde são mais confiáveis, muitas vezes os métodos de contagem dos cegos são imprecisos e podem ser aplicados de acordo com critérios diferentes em diferentes locais e em momentos diferentes dentro de qualquer área geográfica extensa. Devido a essas limitações, com frequência são feitas extrapolações a partir de estudos de amostragem pequenos para grandes populações. Cerca de 90% dos cegos do mundo vivem em países em desenvolvimento, principalmente na Ásia (aproximadamente 20 milhões) e África (cerca de 6 milhões), concentrados em grande parte em comunidades desfavorecidas, nas zonas rurais e em favelas urbanas. O risco de cegueira em muitas dessas comunidades negligenciadas é 10 a 40 vezes superior ao das regiões industrialmente desenvolvidas da Europa e da América.

O Quadro 23.2 enumera alguns países nos quais há poucos dados disponíveis sobre a prevalência de cegueira.

CAUSAS DE CEGUEIRA E MÉTODOS DE PREVENÇÃO E TRATAMENTO

A importância relativa de várias causas de cegueira difere de acordo com o nível de desenvolvimento social na área geográfica estudada. Em países em desenvolvimento, a catarata é a principal causa, sendo que tracoma, glaucoma, hanseníase, oncocercose e xeroftalmia também são importantes. A ulceração corneana também é uma causa importante de cegueira monocular no mundo em desenvolvimento. Nos países mais desenvolvidos, a cegueira está em grande parte relacionada com o processo de envelhecimento. A catarata ainda é importante, apesar da disponibilidade de instalações para o seu tratamento, juntamente com a degeneração macular relacionada à idade e o glaucoma. Outras causas são retinopatia diabética, ceratite por herpes simples, descolamento de retina e distúrbios hereditários degenerativos da retina.

Em termos de prevalência mundial da cegueira, o número imensamente maior de pessoas no mundo em desenvolvimento e uma maior probabilidade de serem acometidas significam que as causas de cegueira nessas áreas são numericamente mais importantes. A catarata é responsável por mais de 22 milhões de casos de cegueira e o glaucoma responde por 6 milhões de casos, enquanto a hanseníase e a oncocercose cegam, cada uma, cerca de 1 milhão de pessoas

Quadro 23.1 Categorias de deficiência visual (adaptado da Classificação Internacional de Doenças, Organização Mundial de Saúde, 1977)

	Categoria de deficiência visual	Acuidade visual (melhor correção)
Visão subnormal	1	6/18 3/10 (0,3) 20/70
	2	6/60 1/10 (0,1) 20/200
Cegueira	3	3/60 (contagem de dedos a 3 m) 1/20 (0,05) 20/400
	4	1/60 (contagem de dedos a 1 m) 1/50 (0,02) 5/300
	5	Ausência de percepção da luz

Campo visual

Pacientes com raio de campo visual de até 10 graus, porém maior que 5 graus ao redor da fixação central, devem ser colocados na categoria 3 e pacientes com campo de até 5 graus ao redor da fixação central, na categoria 4 — mesmo se a acuidade central não for prejudicada.

Quadro 23.2 Prevalência aproximada de cegueira (%). (Estimativas baseadas nas pesquisas da OMS.)[1]

Chade	3,2 a 5	Malaui	1
Libéria	3,2	Brasil	0,3
Egito	2,6	México	0,3
Filipinas	2,1	Austrália	0,2
Afeganistão	2	Japão	0,2
Bangladesh	2	EUA	0,2
Paquistão	2	Reino Unido	0,18
Arábia Saudita	2	Canadá	0,15
Índia	1,5	Rússia	0,12
Indonésia	1,3	China	0,1
Chile	1	Alemanha	0,1

[1]Baseado em dados disponíveis, 1969-1980. Alguns dados, quando foram obtidos eram apenas estimativas aproximadas e podem ter mudado bastante desde então. Em alguns casos, os critérios de pesquisa adotados não corresponderam às definições da OMS. Dados obtidos de Maitchouk IF: Data on blindness: Prevalence and causes throughout the world. In: Lim ASM, Jones BR (eds.); World's major blinding conditions. Vision 1982;1:99. (International Agency for the Prevention of Blindness.)

em todo o mundo. Curiosamente, o número de indivíduos cegos por tracoma caiu drasticamente nos últimos 10 anos, de 6 milhões para 1,3 milhão, o que coloca o tracoma em sétimo lugar na lista das causas de cegueira no mundo. Estima-se que a xeroftalmia acomete 5 milhões de crianças por ano; 500.000 desenvolvem envolvimento ativo da córnea, e metade destas fica cega. A ulceração corneana central também é uma causa importante de cegueira monocular em todo o mundo, sendo responsável por um valor estimado de 850.000 casos de cegueira corneana por ano apenas no subcontinente indiano. Como resultado, a cicatrização da córnea decorrente de todas as causas já é a quarta maior causa de cegueira em todo o mundo.

A OMS estima que até 80% de cegueira nos países em desenvolvimento são evitáveis, ou seja, preveníveis ou tratáveis. A erradicação mundial da varíola demonstra o que pode ser alcançado na área de doenças infecciosas e a superioridade da prevenção sobre o tratamento. Esforços semelhantes estão sendo feitos para prevenir tanto as doenças infecciosas como tracoma, hanseníase e oncocercose, bem como a xeroftalmia não infecciosa. O grande número de indivíduos cegos por catarata continua a sobrecarregar os recursos disponíveis. Em todos os programas para redução da cegueira no mundo em desenvolvimento, a cooperação entre os governos e as organizações não governamentais revelou-se essencial. O Programa de Prevenção da Cegueira da OMS estabeleceu centros em cerca de 60 países em desenvolvimento para a realização de estudos colaborativos, especialmente gerando informações epidemiológicas confiáveis que formam a base para o planejamento racional, a implementação e a avaliação adequada de programas de prevenção da cegueira.

Nos países mais desenvolvidos, as causas de cegueira são menos passíveis de prevenção. Em geral, é necessário basear-se no reconhecimento e no tratamento das fases iniciais das doenças. Isso depende da educação de oftalmologistas, da equipe médica de não oftalmologistas e de leigos sobre a necessidade de triagem para glaucoma e retinopatia diabética e sobre a importância dos primeiros sintomas de descolamento de retina, degeneração macular relacionada à idade e ceratite por herpes simples. Os distúrbios hereditários podem ser prevenidos através do aconselhamento genético.

Catarata

A catarata é responsável por pelo menos 50% dos casos de cegueira em todo o mundo. À medida que aumenta a expectativa de vida, há um aumento contínuo do número total de pessoas acometidas. Em muitas partes do mundo em desenvolvimento, as instalações disponíveis para tratamento da catarata são inadequadas, insuficientes para lidar com os novos casos que surgem e completamente incapazes de lidar com o acúmulo de casos existentes, cuja estimativa conservadora é de 10 milhões em todo o mundo.

Não se sabe ao certo por que a frequência de catarata varia tanto em diferentes áreas geográficas, embora a exposição à radiação ultravioleta e episódios recorrentes de desidratação, como ocorre em doenças diarreicas graves, sejam considerados importantes. Se fossem encontrados meios de retardar o desenvolvimento da catarata em 10 anos, estima-se que isto reduziria em 45% o número de indivíduos com indicação de cirurgia. Infelizmente, não existe método de prevenção ou adiamento da catarata. Embora a administração oral de antioxidantes seja considerada promissora, os estudos clínicos mostraram de maneira conclusiva que eles não têm efeito sobre o desenvolvimento da catarata. Unidades oftalmológicas móveis têm auxiliado na identificação de pacientes para cirurgia, mas esta não é mais realizada nesses ambientes e existem muito poucos hospitais bem equipados e cirurgiões treinados em muitos países em desenvolvimento para atender essa demanda. Em uma série de pesquisas sobre cegueira, o problema de afacia não corrigida é particularmente evidente. Atualmente, aceita-se que os implantes de lentes intraoculares no momento da cirurgia, embora exijam maior especialização, são uma solução melhor do que a provisão subsequente de óculos.

Tracoma

O tracoma causa ceratoconjuntivite bilateral geralmente na infância que leva, na idade adulta, à cicatrização da córnea que, quando grave, causa cegueira. Cerca de 400 milhões de pessoas têm tracoma, a maioria na África, no Oriente Médio e na Ásia. O tracoma pode ser tratado com vários antibióticos, como as tetraciclinas e a eritromicina, mas a azitromicina aparece como o medicamento de escolha. Estima-se que 70 milhões de pessoas atualmente necessitam de tratamento, mas, nos últimos 10 anos, o número de indivíduos cegos devido a tracoma caiu de 6 milhões para 1,3 milhão. Isto se deve, evidentemente, aos programas de tratamento supervisionados pela OMS e, provavelmente, à eficácia da azitromicina. No entanto, a eliminação da doença dependerá da implementação global da estratégia SAFE da OMS (cirurgia de triquíase, antibioticoterapia, lavagem do rosto e alterações ambientais, como a construção de latrinas). A prevenção da disseminação da infecção exigirá a provisão de instalações sanitárias adequadas, como água limpa para beber e lavar roupa, eliminação de resíduos, controle de moscas e mudança comportamental quanto à higiene.

Hanseníase

A hanseníase (conhecida antigamente como lepra) acomete 14 milhões de pessoas no mundo e tem uma porcentagem mais elevada de envolvimento ocular do que qualquer outra doença sistêmica. Até 10% dos pacientes com hanseníase ficam cegos ou deficientes visuais devido à doença. O estigma social ligado à hanseníase tem dificultado muito o seu tratamento, mas atualmente há agentes quimioterápicos altamente eficazes que, na maioria dos casos, erradicam a infecção. Programas de tratamento eficazes que utilizam terapia medicamentosa tripla (dapsona, clofazamina e rifampicina) têm reduzido de maneira significativa o número de casos de hanseníase no mundo inteiro, bem como têm impedido a deformidade e a morbidade associadas à doença.

Oncocercose

A oncocercose é transmitida pela picada de simulídeos ("borrachudos"), que procriam em córregos (daí o nome cegueira do rio). É endêmica na maior parte da África tropical e nas América do Sul e Central. A zona mais fortemente infestada é a bacia do Rio Volta, que se estende ao longo de partes do Benin, Gana, Costa do Marfim, Mali, Níger, Togo e Burkina Faso. Em todo o mundo, 15 a 20 milhões de pessoas são acometidas por oncocercose, sendo que 20% dos indivíduos em áreas hiperendêmicas ficaram cegos devido à doença.

As principais manifestações oftalmológicas de oncocercose são ceratite, uveíte, retinocoroidite e atrofia óptica. A doença é prevenida pela erradicação de insetos e pela proteção pessoal por meio de triagem. O tratamento com ivermectina é extremamente eficaz para matar microfilárias e esterilizar as fêmeas adultas residentes em nódulos no corpo. O efeito da distribuição em massa de ivermectina em áreas onde a oncocercose é endêmica é uma história bem-sucedida de saúde pública. Assim como a hanseníase, a oncocercose vem definitivamente perdendo importância como causa mundial de cegueira devido a programas de tratamento com bons resultados.

Xeroftalmia

A xeroftalmia é causada por hipovitaminose A. Clinicamente, há xerose da conjuntiva com manchas de Bitot típicas e afinamento da córnea (queratomalácia), que pode levar à perfuração da córnea. A desnutrição proteica agrava o distúrbio e torna-o refratário ao tratamento. A xeroftalmia é uma causa comum de cegueira em lactentes, em particular na Índia, em Bangladesh, na Indonésia e nas Filipinas. As crianças acometidas frequentemente não chegam à idade adulta, morrendo de desnutrição, pneumonia ou diarreia.

A xeroftalmia pode ser evitada através da melhora alimentar geral ou da suplementação de vitamina A. Se os problemas de distribuição e administração fossem resolvidos, o custo de uma quantidade suficiente de vitamina para evitar a cegueira em 1.000 crianças seria de apenas cerca de 25 dólares. A imunização contra o sarampo também é importante nesse contexto, devido à estreita associação entre as epidemias de sarampo e as complicações da xeroftalmia que levam à cegueira.

Outras causas

Glaucoma, descolamento de retina, retinopatia diabética e ceratite por herpes simples são discutidos em mais detalhes em outros pontos deste texto. A incidência de cegueira decorrente de glaucoma tem diminuído nos últimos anos como resultado da detecção mais precoce, melhora no tratamento clínico e cirúrgico e maiores conscientização e compreensão da doença pela população leiga. No entanto, em muitos países em desenvolvimento, o glaucoma é a segunda causa mais comum de cegueira, após a catarata. Isto acontece especialmente na África Ocidental, onde o glaucoma de ângulo aberto não tratado é extremamente comum. Na China e no Sudeste Asiático, parece haver uma preponderância de glaucoma de ângulo fechado. O glaucoma atualmente cega 6 milhões de pessoas em todo o mundo, e ainda não existe um método fácil e simples de detecção de pacientes em risco. O tratamento também é um grande problema devido à baixa adesão da maioria dos pacientes em pingar o colírio diariamente. Um procedimento cirúrgico simples, mas seguro, pode vir a ser a única solução para se reduzir o ônus desnecessário de cegueira decorrente dessa doença. É fundamental que se façam mais pesquisas nessa área.

A retinopatia diabética é uma causa cada vez mais comum de cegueira em todo o mundo. Os recentes avanços no tratamento cirúrgico (vitrectomia, terapia a *laser*) são de alguma ajuda, mas muitos pacientes continuam sofrendo de retinopatia proliferativa, hemorragias vítreas recorrentes e eventual cegueira bilateral. Um grande esforço de pesquisa dirigido a todos os aspectos do diabetes está em andamento, e há razões para se esperar que a próxima geração de diabéticos se beneficie do que está sendo feito agora.

Os distúrbios hereditários são causas importantes de cegueira, mas devem diminuir gradualmente de incidência, em resposta aos esforços feitos pelos conselheiros genéticos para melhorar a conscientização pública sobre a natureza prevenível desses transtornos.

Como acontece também em outros países nos quais os cuidados médicos e serviços sociais são amplamente disponíveis, a cegueira nos EUA está, em grande medida, relacionada ao processo de envelhecimento, e cerca de metade das pessoas legalmente cegas nesse país tem mais de 65 anos. As principais causas de cegueira nessa faixa etária são os distúrbios degenerativos da retina, glaucoma, diabetes e doenças vasculares.

CUSTOS DA PREVENÇÃO DA CEGUEIRA

Alguns exemplos do que pode ser alcançado por despesas modestas de fundos escassos são os seguintes:

1. Para curar uma pessoa de tracoma na Arábia Saudita: 1,25 dólar.
2. Para restaurar a visão de uma pessoa cega por catarata na Índia: 30 dólares.
3. Para evitar cegueira decorrente de xeroftalmia em uma criança na Indonésia: 30 centavos de dólar.

Seguindo a recomendação de especialistas da OMS, o Conselho Mundial para o Bem-Estar dos Cegos e várias sociedades e agências oftalmológicas profissionais internacionais concordaram em tomar a iniciativa que levou à criação em 1974 da Agência Internacional para Prevenção da Cegueira (Vision International), tendo como presidente Sir John Wilson, um advogado cego. O objetivo dessa agência é trabalhar com grupos formados para prevenir a cegueira. O seu lema, Previsão Evita Cegueira, foi divulgado quando a OMS comemorou o primeiro Dia Mundial de Saúde, em 7 de abril de 1976. Seu objetivo foi assim estabelecido: “Em todos os países doadores durante o ano de 1976, deve-se pedir que cada família — em agradecimento pela visão — doe 10 dólares para salvar a visão de um colega conterrâneo ou de milhões no Terceiro Mundo”.

REABILITAÇÃO DO CEGO

Embora não existam disponíveis estatísticas plenamente confiáveis, as estimativas mais utilizadas colocam a população oficialmente cega dos EUA em 2,24 por mil (ou seja, cerca de 500.000). Aproximadamente 50.000 tornam-se cegos todos os anos, e muitos outros têm perda visual suficiente para constituir um problema grave de empregabilidade.

A cegueira não implica necessariamente em desamparo. O ajuste individual para deficiência visual acentuada ou cegueira total varia com a idade de início, o temperamento, o nível de instrução, os recursos econômicos e muitos outros fatores. O paciente mais idoso, por exemplo, pode aceitar a cegueira com certa resignação, enquanto para os pacientes mais jovens o impacto social ou profissional da cegueira é, muitas vezes, catastrófico. A cegueira é mais facilmente aceita pelas pessoas que nasceram cegas e por pessoas de qualquer idade que perdem a visão gradualmente e não subitamente.

O objetivo da reabilitação é possibilitar que o paciente leve a vida da forma mais normal possível. A cada ano, cerca de 5.000 pessoas cegas nos EUA são reabilitadas e conseguem um emprego remunerado. Um número ainda maior de donos de casa cegos são capazes de desempenhar as tarefas domésticas sem assistência ou de viver independentemente de outras pessoas.

A reabilitação deve ser individualizada. Muitos serviços especiais (ver o Apêndice III) e auxílios ópticos e não ópticos cada vez mais complexos (ver o Cap. 22) estão disponíveis, mas não são universalmente úteis. Diferentes categorias de cegos têm necessidades diferentes, e alguns cegos simplesmente não conseguem beneficiar-se de

uma série de serviços ou auxílios disponíveis. Foi dito que mais de metade das pessoas cegas nos EUA tem mais de 65 anos. As donas de casa idosas e viúvas podem necessitar ou querer apenas treinamento de mobilidade para os cuidados domésticos e uma constante oferta de livros falados. Um jovem que enfrenta a cegueira mais tarde na vida devida à retinose pigmentar requer toda uma gama de serviços sociais, como avaliação educacional, reabilitação para o trabalho e aconselhamento psicológico, bem como um conjunto de auxílios sofisticados.

A responsabilidade do médico obviamente não termina com o diagnóstico, a prevenção e o tratamento das doenças oculares que podem resultar em cegueira. O médico que cuida de um paciente que se vê subitamente confrontado com cegueira real ou iminente está em uma posição de grande ajuda. Quando a cegueira é uma possibilidade, mas pode ser evitada (p. ex., durante inflamação ocular aguda), o otimismo e a tranquilização se justificam. Entretanto, não é aconselhável oferecer falsa esperança ou retardar a "notícia" quando a cegueira é inevitável. Se há certeza de que a cegueira ocorrerá, é importante oferecer ao paciente aflito, bem como à família, o calor, a compreensão, o incentivo e o apoio necessários. O médico deve estar atento às reações depressivas graves que podem ocorrer.

É muito importante ajudar o paciente a fazer a adaptação à cegueira enquanto ainda há alguma visão. O encaminhamento precoce para agências de reabilitação é fundamental para adultos que ficaram cegos recentemente e para aqueles com perda visual progressiva irreversível. Os programas de treinamento ou reeducação para as muitas mudanças envolvidas na vida diária e no trabalho são bastante simplificadas se o paciente tiver o apoio parcial oferecido pela visão limitada.

O médico deve trabalhar ativamente com o paciente, com a família e com os outros profissionais envolvidos na prestação de serviços para os cegos. O médico deve saber quais as fontes de encaminhamento disponíveis e como usá-las habilmente. Assistentes sociais, enfermeiros de saúde pública e serviços de aconselhamento e agências que servem a cegos e deficientes visuais são fontes comuns de informações confiáveis. Pode ser útil fazer o paciente conversar com uma pessoa cega que teve uma boa adaptação à cegueira.

Treinamento de mobilidade e cães-guia

O treinamento de mobilidade é o mais importante na reabilitação dos cegos. Muitas comissões estaduais para cegos oferecem diversos cursos de treinamento para mobilidade tanto diretamente quanto em colaboração com agências particulares. Os cursos são oferecidos no ambulatório e no domicílio e têm objetivos variados de acordo com as necessidades especiais de cada paciente. A programação costuma incluir autocuidado, funções domésticas e mobilidade na comunidade. Diversas universidades[1] oferecem programas de graduação e pós-graduação em treinamento de mobilidade para cegos.

A utilidade dos cães-guia é limitada pelas suas necessidades diárias de cuidados e pela força física necessária para mantê-los sob controle. Os cães-guia são mais úteis para estudantes e profissionais que gozam de boa saúde e que levam uma vida bem organizada. Atualmente, menos de 2% dos cegos nos EUA utilizam cães-guia. Bengalas com sensores sonares podem ser uma melhor resposta ao problema da mobilidade, mesmo para aqueles que utilizam um cão com êxito.

Braille

Este sistema extraordinariamente eficaz de leitura para cegos foi introduzido em 1825. Os caracteres em braille consistem em pontos elevados dispostos em duas colunas de três. O sistema é tão simples que uma criança cega pode rapidamente aprender a ler em braille e os leitores proficientes podem aprender a ler nesse sistema tão rápido quanto podem falar. O sistema foi adaptado para notação musical e usos técnicos e científicos. Um código internacional em braille foi introduzido em 1951.

O uso do braille é menos comum hoje do que antigamente, uma vez que muitas pessoas cegas preferem os auxílios auditivos tanto para fins recreativos como informativos. Mas a recente disponibilidade de sistemas portáteis de armazenamento de dados com entrada codificada em braille e saída impressa em braille ou de maneira convencional despertou um ressurgimento do interesse. O braille continua sendo essencial em etiquetas anexadas a itens de uso pessoal comum, mesmo para quem não deseja utilizá-lo para leitura.

Todo papel-moeda na Holanda e na Suíça é impresso em braille para mostrar o valor da cédula.

Dispositivos eletrônicos

O optacon é um dispositivo eletrônico que converte imagens visuais de letras em formas táteis. É facilmente portátil e pode ser usado com praticamente qualquer tipo de material de leitura. Os auxílios auditivos estão se tornando cada vez mais importantes (p. ex., calculadoras e relógios com voz, identificadores de papel-moeda).

PROGRAMAS DE AJUDA FINANCEIRA

É lamentável que mais da metade dos cegos nos EUA sejam essencialmente dependentes do Seguro Social e de

[1]Programas em nível técnico são oferecidos na Cleveland State University em Ohio; na Florida State University, na Flórida; e na Stephen F. Austin University, no Texas. Programas de graduação estão disponíveis na Boston University, California State University (Los Angeles), Northern Colorado University, San Francisco State University, University of Arkansas, University of Wisconsin e Western Michigan State University.

qualquer auxílio suplementar local que possa estar disponível para eles. Para a população cega mais jovem, programas de reabilitação são administrados pelos estados por uma divisão da secretaria de educação especificamente criada para atender pessoas cegas. Alguns desses programas são melhores do que outros, e os médicos devem apoiar os esforços para aumentar a eficácia desses programas em sua região de influência. Os programas são de amplo alcance e oferecem aconselhamento preliminar seguido de treinamento acadêmico ou profissional de acordo com as circunstâncias. Quando um objetivo profissional realista é estabelecido, comumente há completo apoio financeiro. Este recurso é provavelmente o encaminhamento mais importante à disposição do oftalmologista, especialmente no caso de pacientes jovens. Os serviços de aconselhamento estão disponíveis desde o ensino fundamental, para assegurar adesão a um currículo compatível com as aptidões e os interesses de cada paciente. Em muitos estados, esses programas de reabilitação, tais como treinamento de mobilidade, são administrados sob supervisão estatal por agências privadas, devido a fins operacionais.

Em muitos países, os cegos não recebem nenhum apoio financeiro ou outro tipo de suporte de seus governos e são cuidados por suas famílias ou deixados ao autogerenciamento, da maneira como podem.

Serviços especiais disponíveis para cegos nos EUA são listados e discutidos no Apêndice III.

BIBLIOGRAFIA

Abraham AG *et al*: The new epidemiology of cataract. Ophthalmol Clin North Am 2006;19:415. [PMID: 17067897]

Burton MJ *et al*: Azithromycin for the treatment and control of trachoma. Expert Opin Pharmacother 2002;3:113. [PMID: 11829725]

Casserley C: Disability, sight impairment, and the law. Br J Ophthalmol 2006;90:1220. [PMID: 16980642]

Christian P: Recommendations for indicators: Night blindness during pregnancy—a simple tool to assess vitamin A deficiency in a population. J Nutr 2002;132:284S. [PMID: 12221265]

Dandona L *et al*: What is the global burden of visual impairment? BMC Med 2006;4:6. [PMID: 16539747]

Ezz al Arab G *et al*: The burden of trachoma in the rural Nile Delta of Egypt: A survey of Menofiya governorate. Br J Ophthalmol 2001;85:1406. [PMID: 11734509]

Fielder AR *et al*: The management of visual impairment in childhood. Clin Develop Med 1993;128:1.

Foster A *et al*: The impact of Vision 2020 on global blindness. Eye 2005;19:1133. [PMID: 16304595]

Gritz D *et al*: The antioxidants in prevention of cataracts (APC) study: Effects of antioxidant supplements on cataract progression in South India. Br J Ophthalmol 2006;90:847. [PMID: 16556618]

Harper K *et al*: Low vision service models in Alberta: Innovation, collaboration, and future opportunities. Can J Ophthalmol 2006;41:373. [PMID: 16767196]

Hatt S *et al*: Screening for prevention of optic nerve damage due to chronic open angle glaucoma. Cochrane Database Syst Rev 2006;4:CD006129. [PMID: 17054274]

Ho VH *et al*: Social economic development in the prevention of global blindness. Br J Ophthalmol 2001;85:653. [PMID: 11371481]

Hogeweg M *et al*: Prevention of blindness in leprosy and the role of the Vision 2020 Programme. Eye 2005;19:1099. [PMID: 16304590]

Kestelyn PG *et al*: HIV/AIDS and blindness. Bull World Health Organ 2001;79:208. [PMID: 11285664]

Lapointe ML: Services available to sight-impaired and legally blind patients in Ontario: The Ontario model. Can J Ophthalmol 2006;41:367. [PMID: 16767194]

Lewallen S *et al*: Blindness in Africa: Present situation and future needs. Br J Ophthalmol 2001;85:897. [PMID: 11466240]

Pararajasegaram R: The challenge of escalating avoidable blindness: A call for action. Natl Med J India 2001;13:324. [PMID: 11894361]

Pion SD *et al*: Excess mortality associated with blindness in the onchocerciasis focus of the Mbam Valley, Cameroon. Ann Trop Med Parasitol 2002;96:181. [PMID: 12080979]

Resnikoff S *et al*: Blindness prevention programmes: Past, present, and future. Bull World Health Organ 2001;79:222. [PMID: 11285666]

Resnikoff S *et al*: Global data on visual impairment in the year 2002. Bull World Health Org 2004;82:844.

Riaz Y *et al*: Surgical interventions for age-related cataract. Cochrane Database Syst Rev 2006;18:4. [PMID: 17054134]

Singer MS *et al*: Recent advances in the global effort to eradicate trachoma. Int Ophthalmol Clin 2006;46:79. [PMID: 16770156]

Spivey B: The opportunity for international ophthalmology in treating blindness. Trans Am Ophthalmol Soc 2001;99:73. [PMID: 11797322]

Taylor HR *et al*: World blindness in a 21st century perspective. Br J Ophthalmol 2001;85:261. [PMID: 11222327]

Thylefors B *et al*: Towards the elimination of onchocerciasis. Ann Trop Med Parasitol 2006;100:733. [PMID: 17227651]

Vitale S *et al*: Prevalence of visual impairment in the United States. JAMA 2006;295:2158. [PMID: 16684986]

West KP Jr: Vitamin A deficiency disorders in children and women. Food Nutr Bull 2003;24:S78. [PMID: 17016949]

West S *et al*: Prevention of blindness and priorities for the future. Bull World Health Organ 2001;79:244. [PMID: 11285670]

Whitcher JP *et al*: Corneal blindness: A global perspective. Bull World Health Organ 2001;79:214. [PMID: 11285665]

Whitcher JP *et al*: Prevention of corneal ulceration in the developing world. Int Ophthalmol Clin 2002;42:71. [PMID: 12189616]

Wong TY *et al*: The epidemiology of age related eye diseases in Asia. Br J Ophthalmol 2006;90:506. [PMID: 16547337]

Lasers em oftalmologia

24

N. H. Victor Chong, MPhil, DO, FRCS, FRCOphth, FHKAM

A oftalmologia foi a primeira especialidade médica a usar *lasers* para tratar pacientes e é responsável pelo maior número de cirurgias a *laser*, se comparada com outras especialidades.

O principal uso dos *lasers* oftalmológicos foi para tratar vários distúrbios intraoculares. A transparência dos meios ópticos permite que a luz do *laser* seja focalizada sobre as estruturas intraoculares sem a necessidade de endoscopia. Os *lasers* são atualmente usados em muitas outras áreas da prática oftalmológica, como cirurgia refrativa, cirurgia palpebral estética e diagnóstico por imagem de estruturas oculares.

Pelo fato de a cirurgia a *laser* mudar o tecido de maneira irreversível, a cirurgia ocular a *laser* deve ser realizada apenas por oftalmologistas com experiência em *laser*.

SISTEMAS OCULARES A *LASER*

A palavra "*laser*" é um acrônimo da definição em inglês *light amplification by stimulated emission of radiation*, isto é, amplificação da luz por emissão estimulada de radiação. A maioria das fontes de luz visível irradia energia em diferentes comprimentos de onda (ou seja, cores diferentes) e em intervalos aleatórios de tempo (não coerentes). As propriedades únicas da energia a *laser* são monocromaticidade (comprimento de onda único), coerência espacial e alta densidade de elétrons. Estas características permitem focar os raios de *laser* em pontos extremamente pequenos com densidades energéticas muito elevadas.

Um *laser* consiste em uma haste de cristal transparente (*laser* no estado sólido) ou uma cavidade preenchida com gás ou líquido (*laser* a gás ou líquido) construída com um espelho completamente refletivo em uma extremidade e um espelho parcialmente refletivo na outra. Ao redor da haste ou cavidade há uma fonte óptica ou elétrica de energia que irá aumentar o nível energético dos átomos no interior da haste ou cavidade até um nível alto e instável, processo conhecido como inversão da população. Quando os átomos excitados se desintegram espontaneamente de volta para um menor nível de energia, o seu excesso de energia é liberado sob a forma de luz. Esta luz pode ser emitida em qualquer direção. No entanto, em uma cavidade *laser*, a luz emitida no eixo longo da cavidade pode transportar-se para frente e para trás entre os espelhos, estabelecendo uma onda permanente que estimula os átomos excitados remanescentes a liberarem sua energia para a onda permanente, produzindo um feixe intenso de luz que sai da cavidade através do espelho parcialmente refletivo. O feixe de luz produzido tem integralmente o mesmo comprimento de onda (monocromático), sendo que todas as ondas de luz estão em fase umas com as outras (coerente). As ondas de luz acompanham cursos paralelos quase sem tendência a se espalhar. A energia da luz do *laser* pode ser emitida continuamente ou em pulsos, que podem ter durações de pulso de nanossegundos ou menos.

MECANISMOS DOS EFEITOS DO *LASER*

Fotocoagulação

Os principais *lasers* utilizados no tratamento oftalmológico são os térmicos, nos quais os pigmentos do tecido absorvem a luz e convertem-na em calor, elevando assim a temperatura do tecido-alvo o suficiente para coagular e desnaturar os componentes celulares.

Esses *lasers* são usados para fotocoagulação da retina; para o tratamento da retinopatia diabética (Fig. 24.1), oclusões venosas retinianas e retinopatia da prematuridade; para bloqueio de roturas na retina; para fotocoagulação da malha trabecular, íris e corpo ciliar no tratamento de glaucoma; e para o tratamento de tumores intraoculares benignos (p. ex., hemangioma coroidal) e malignos (p. ex., melanoma de coroide e retinoblastoma).

Esses fotocoaguladores a *laser* operam em modo contínuo ou modo pulsado muito rapidamente (térmico). O *laser* verde de argônio é o carro-chefe dessa classe. Outros *lasers* incluem o *laser* vermelho de criptônio; o *laser* diodo em estado sólido, que produz um comprimento próximo de infravermelho; o *laser* ajustável pelo corante, que produz comprimentos de onda do verde ao vermelho; o *laser* Nd:YAG de dupla frequência, que produz luz verde; e o modo térmico *laser* Nd:YAG, que produz luz infravermelha. Pelo fato de a luz do *laser* ser monocromática, é possível a absorção seletiva em tecidos específicos por meio de comprimentos de onda específicos, enquanto os tecidos adjacentes são poupados (Quadro 24.1). A absorção da luz do *laser* por tecidos específicos pode ser aumentada por injeção intravenosa de corantes absorventes, como a fluoresceína para *laser* de comprimento de onda curto ou indocianina verde para *laser* de comprimentos de onda longos.

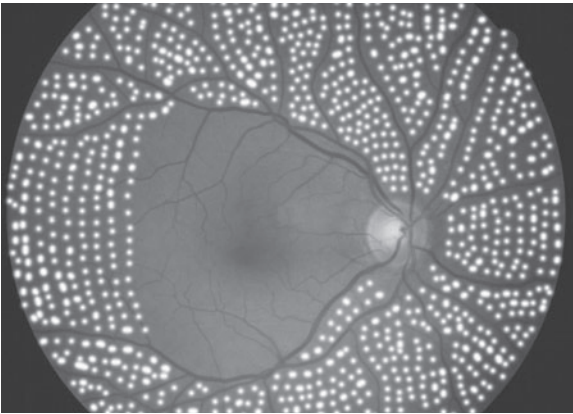



Fig. 24.1 Diagrama de panfotocoagulação retiniana mostrando queimaduras de *laser* separadas por 0,5 a 1 diâmetro de queimadura, evitando-se os principais vasos sanguíneos.

Fotodisrupção

Os *lasers* de fotodisrupção liberam um pulso gigante de energia com duração de impulso de alguns nanossegundos. Quando esse pulso é focado em um ponto de 15 a 25 μm, de modo que o pulso de luz quase instantâneo exceda um nível crítico de densidade energética, ocorre "colapso óptico", no qual a temperatura sobe tanto (cerca de 9.730°C) que os elétrons são retirados dos átomos, resultando em um estado físico conhecido como plasma. Esse plasma se expande com pressões momentâneas de até 10 quilobares (150.000 psi), produzindo um efeito de corte sobre os tecidos oculares. Pelo fato de o tamanho inicial do plasma ser muito pequeno, ele tem pouca energia total e produz pouco efeito longe do ponto de foco.

Os fotodisruptores são utilizados para ruptura do espessamento capsular posterior (capsulotomia posterior) ou contração capsular anterior após cirurgia de catarata, iridotomia periférica a *laser* e vitreólise anterior a *laser*. O principal *laser* dessa classe é o *laser* de neodímio:YAG Q-switched.

Quadro 24.1 Absorção da energia de vários *lasers* por diferentes tecidos

Laser	Comprimento de onda (nm)	EPR	Sangue	Xantofila
Verde	514	++++	++	+
YAG de dupla frequência	532	++++	++	+/–
Amarelo	570	+++	++	—
Vermelho	647	++	—	—
Diodo	810	+	—	—

EPR = epitélio pigmentar da retina.

A duração do pulso de um *laser femtosecond* é ainda menor, na faixa de 10^{-15} segundos. Produzido por um *laser* de neodímio:vidro em estado sólido, o IntraLase não é absorvido por tecidos opticamente transparentes. Assim, é possível focá-lo para produzir cortes precisos no interior da córnea, tanto como parte de uma cirurgia corneana refrativa quanto para ajudar na dissecação da córnea para ceratoplastia penetrante ou lamelar.

Fotoevaporação

O *laser* de fotoevaporação produz um feixe de calor infravermelho de comprimento de onda longo que é absorvido pela água e, portanto, não irá entrar dentro do olho.

Esses *lasers* são usados para evaporar lesões de superfície, como tumores palpebrais, incisões sem sangramento na pele ou na esclera, fotoincisão de contato e fotocoagulação dentro do olho feita através de sondas especiais, queimaduras cutâneas superficiais controladas que podem enrijecer a pele da pálpebra por motivos estéticos e correção de hipermetropia pela alteração da superfície corneana.

Esta categoria de *laser* inclui o dióxido de carbono, érbio e *lasers* de hólmio.

Fotodecomposição

Os *lasers* de fotodecomposição produzem luz ultravioleta de comprimento de onda muito curto que interage com as ligações químicas dos materiais biológicos, rompendo as ligações e convertendo polímeros biológicos em pequenas moléculas que se difundem. Esses *lasers* são chamados, em conjunto, de *excimer lasers* ("dímero excitado"), porque a cavidade contém dois gases, como argônio e flúor, que reagem em moléculas instáveis que, em seguida, emitem a luz do *laser*. Eles são usados na correção de erros refrativos por meio do remodelamento preciso da córnea (ceratectomia fotorrefrativa [PRK], ceratectomia epitelial a *laser* [LASEK] e ceratomileuse assistida por *excimer laser in situ* [LASIK]), remoção de opacidades corneanas superficiais causadas por lesões ou distrofias e tratamento de erosões corneanas recorrentes (ceratectomia fototerapêutica [PTK]).

APLICAÇÕES TERAPÊUTICAS DOS *LASERS*

RETINOPATIA DIABÉTICA

Na retinopatia diabética não proliferativa, a visão pode ser prejudicada por edema macular e exsudatos resultantes da degradação das barreiras hematorretinianas internas no nível do endotélio capilar retiniano. Muitos pacientes com

diabetes melito a longo prazo irão desenvolver gradualmente obliteração difusa da microcirculação da retina, especialmente dos capilares, causando isquemia retiniana generalizada. O estado isquêmico leva a neovascularização da retina e da íris, mediada pelo menos parcialmente por fatores de vasoproliferação liberados pela retina isquêmica em direção aos líquidos oculares. A neovascularização da retina não tratada leva a hemorragias vítreas e descolamento tracional de retina. A neovascularização da íris que leva a glaucoma neovascular é rara, a menos que o paciente tenha sido submetido a cirurgia vitreorretiniana. (As características clínicas da retinopatia diabética são discutidas mais detalhadamente no Cap. 10.)

A maculopatia diabética (edema macular) é tratada por fotocoagulação a *laser* focal ou em grade, que atua principalmente por meio do aumento da função do epitélio pigmentar da retina. O conceito original de fechamento direto de microaneurismas por *laser* não tem suporte científico. São aplicadas queimaduras de 50 a 100 μm de diâmetro, evitando-se a zona avascular foveal, que tem aproximadamente 500 μm de diâmetro. As áreas de vazamento a serem tratadas podem ser identificadas pela angiofluoresceinografia (áreas de vazamento pontuais ou difusas de fluoresceína e áreas de não perfusão capilar associadas a espessamento da retina) ou pelo exame clínico (zonas de espessamento da retina). A intensidade da queimadura (ajuste da potência do *laser*) depende do *laser* utilizado. Quando se usa um *laser* de comprimento de onda curto (verde ou amarelo), é necessária uma ligeira mudança de cor. Se for usado um *laser* de comprimento de onda mais longo (diodo), a queimadura deve ser quase invisível. O diodo *laser* pode ser programado para emitir pulsos de energia de *laser* muito curtos (micropulso). Cada pulso consiste em um modo "ligado" curto, para distribuir a energia, e um modo "desligado", que permite o resfriamento do tecido-alvo. A terapia a *laser* com micropulso é tão eficaz quanto o *laser* verde para maculopatia diabética. Na maioria dos casos, não há cicatrizes visíveis, o que torna o tratamento mais difícil de ser realizado. Teoricamente, há uma probabilidade reduzida de expansão progressiva da área de lesão do *laser*, mas isso ainda deve ser confirmado.

O tratamento mais eficaz para a neovascularização da retina e da íris é a panfotocoagulação retiniana (PFC), que geralmente consiste em tratar toda a retina, exceto a área compreendida pelas arcadas vasculares temporais, com queimaduras de 200 a 500 μm de diâmetro, separadas por 0,5 a 1 diâmetro de queimadura (Fig. 24.1). A PFC requer um total de pelo menos 2.000 e às vezes 6.000 tiros ou mais, em geral distribuídos em duas ou mais sessões com intervalos de 1 a 2 semanas. Às vezes é necessária anestesia retrobulbar, peribulbar ou subtenoniana, especialmente quando áreas da retina precisam ser tratadas novamente devido a neovascularização recalcitrante ou recorrente.

O tratamento é realizado em etapas para se reduzir a incidência de uveíte, edema macular, descolamento de retina exsudativo e até mesmo diminuição da profundidade da câmara anterior com fechamento angular secundário.

Na presença de edema macular significativo, geralmente se realiza fotocoagulação macular focal antes ou juntamente com a PFC, para evitar aumento do edema. A injeção de esteroide (triancinolona) intravítrea ou no assoalho da órbita pode evitar edema macular de rebote após PFC. Atualmente, esta é restrita a pacientes que requerem PFC e *laser* macular ao mesmo tempo.

A PFC adequada é altamente eficaz na regressão da neovascularização. O mecanismo exato de ação não foi estabelecido, mas a redução no grau de isquemia da retina e na produção de substâncias vasoestimuladoras difundíveis são consideradas importantes. Redução do sangue ocular, sugerindo redução da demanda de oxigênio na retina, tem sido demonstrada após PFC. O tipo de *laser* utilizado não parece influenciar na eficácia da PFC, mas características particulares podem ser importantes no tratamento, como, por exemplo, o uso mais fácil do *laser* diodo infravermelho na presença de hemorragia vítrea.

A PFC não causa regressão da fibrose associada a neovascularização da retina, que é responsável pelo descolamento tracional da retina. Além disso, a PFC pode ser impossibilitada por hemorragia vítrea. Por isso, a PFC deve ser realizada assim que as características de alto risco se desenvolverem. Estas incluem qualquer neovaso sobre o disco, com hemorragia vítrea ou pré-retiniana, neovasos significativos sobre o disco e neovasos significativos em outros locais com hemorragias vítreas ou pré-retinianas.

A terapia a *laser* é tão eficaz na prevenção de cegueira no diabetes que se torna mandatório um programa eficaz de triagem para detecção de lesões tratáveis em todos pacientes diabéticos.

OCLUSÃO DE VEIA CENTRAL DA RETINA

A oclusão de veia central da retina produz a clássica aparência fundoscópica de edema do disco, dilatação venosa acentuada e hemorragias retinianas quase confluentes (ver o Cap. 10). Embora essas alterações possam evoluir para neovascularização retiniana, hemorragia vítrea e fibrose, a complicação mais comum é o desenvolvimento de rubeose da íris com glaucoma neovascular. Se houver presença de isquemia retiniana grave na angiofluoresceinografia, existe uma chance de 60% de essa complicação ocorrer. No glaucoma neovascular, as substâncias produzidas pela retina isquêmica difundem-se e estimulam a formação de uma membrana fibrovascular que cresce em toda a superfície da íris e cobre a malha trabecular, resultando em glaucoma caracterizado por pressão elevada, dor e resistência acentuada ao tratamento clínico e cirúrgico, de modo que pode haver necessidade de enucleação do olho cego doloroso. A PFC, tal como foi descrita anteriormente para o tratamento da retinopatia diabética proliferativa — preferivelmente

com o *laser* vermelho de criptônio ou diodo infravermelho para evitar a fibrose pré-retiniana causada pela absorção de calor nas hemorragias —, pode reduzir bastante a incidência de glaucoma neovascular na oclusão de veia central da retina isquêmica. É aplicada de maneira mais eficaz quando há presença de neovascularização da íris, mas antes do desenvolvimento de glaucoma neovascular. No entanto, na prática clínica esse momento pode ser difícil de ser detectado. Quando há glaucoma neovascular, a panfotocoagulação retiniana adequada geralmente causará regressão da neovascularização do segmento anterior, possibilitando que o glaucoma seja controlado clinicamente ou por cirurgia de filtragem. Infelizmente, o glaucoma neovascular estabelecido está muitas vezes associado a edema de córnea, miose ou hifema, de maneira que o PFC não pode ser realizado e apenas podem ser usadas a ciclofotocoagulação ou a enucleação. Por esta razão, a PFC profilática pode ser aconselhável em todos os casos de oclusão de veia central da retina isquêmica. Defeito pupilar aferente relativo, visão pior que 20/200 e múltiplos exsudatos algodonosos retinianos são altamente sugestivos de isquemia suficientemente grave para justificar PFC profilática. A eletrorretinografia e a angiofluoresceinografia fornecem mais evidências quando se fazem necessárias.

O tratamento a *laser* de edema macular decorrente da oclusão de veia central da retina é geralmente ineficaz, mas é considerado em pacientes com menos de 50 anos. O *laser* macular em grade após esteroides intravítreos ou terapia antiangiogênese pode ser benéfico.

OCLUSÃO DE RAMO VENOSO RETINIANO

Este distúrbio varia de áreas localizadas de congestão venosa e hemorragias até o envolvimento hemirretiniano causado por oclusão da divisão superior ou inferior da veia central da retina. As principais complicações são edema macular crônico (com ou sem exsudatos) e neovascularização retiniana seguida de hemorragia vítrea. Como o risco de glaucoma neovascular é extremamente baixo, não há evidências de que a PFC profilática se justifique; no entanto, se houver desenvolvimento de neovascularização retiniana, o tratamento a *laser* deve ser realizado rapidamente, de preferência antes que ocorra hemorragia vítrea.

A fotocoagulação com *laser* verde de argônio focal e em grade, por meio da obliteração de áreas de vazamento na retina demonstradas pela angiofluoresceinografia, é utilizada para tratar o edema macular quando a visão é 20/40 ou pior 3 meses após a oclusão venosa.

ROTURAS RETINIANAS

Quando ocorre rotura retiniana periférica — geralmente devida a descolamento vítreo posterior que causa tração vítrea —, o paciente frequentemente percebe o aparecimento súbito de "moscas volantes". A rotura pode levar a descolamento da retina, mas, se for detectada antes do acúmulo de líquido sub-retiniano, pode ser bloqueada por meio da aplicação de um anel duplo de queimaduras a *laser* em torno dela para se criar uma aderência da retina colada adjacente ao epitélio pigmentar. Com lentes de contato modernas, como a Superquad 160, isto pode ser alcançado, na maioria dos casos, com um sistema de *laser* acoplado em lâmpada de fenda. Nos poucos casos restantes, deve-se considerar o uso do *laser* indireto. Quando há descolamento da retina, é necessária cirurgia. Portanto, indica-se um exame imediato de retina com pupila dilatada em qualquer olho com aparecimento súbito de moscas volantes — particularmente as sugestivas de hemácias.

DEGENERAÇÃO MACULAR E DOENÇAS RELACIONADAS

A membrana de Bruch forma uma barreira entre o epitélio pigmentar da retina e a coriocapilar, que é a camada capilar da coroide. Se a membrana de Bruch deteriorar-se ou estiver lesionada, a neovascularização coroidal pode crescer através da falha abaixo do epitélio pigmentar, causando primeiramente descolamento exsudativo do epitélio pigmentar com distorção e edema da retina sobrejacente e, mais tarde, causando hemorragia e fibrose com destruição da função da retina nessa área. A mácula é particularmente propensa a desenvolver falhas da membrana de Bruch e neovascularização coroidal, embora essas alterações possam ocorrer em qualquer parte da retina. A causa mais frequente é a degeneração macular relacionada à idade, que se apresenta inicialmente como depósitos amarelados assintomáticos (drusas) na mácula. À medida que os anos passam, observam-se atrofia do epitélio pigmentar e formação de grumos; por fim, aparecem falhas na membrana de Bruch, que levam a neovascularização coroidal, fibrose e perda da visão central. Esta doença é a principal causa de cegueira legal no mundo desenvolvido. Falhas na membrana de Bruch e neovascularização coroidal podem ocorrer em locais de coriorretinite antiga decorrente de histoplasmose, toxoplasmose e vários outros distúrbios inflamatórios da infância. Podem desenvolver-se a partir de rupturas coroidais traumáticas — mesmo em crianças — e podem ocorrer em uma série de doenças hereditárias que envolvem a retina.

Se a neovascularização coroidal estiver localizada fora da área foveal central (extrafoveal), pode ser destruída por fotocoagulação a *laser* cuidadosa para se preservar a visão central. O pigmento macular amarelo (xantofila) absorve fortemente a luz azul, fracamente a luz verde, e não absorve a luz amarela, laranja ou vermelha (Quadro 24.1). A hemoglobina absorve fortemente a luz azul, verde, amarela e laranja, mas absorve muito pouco a luz vermelha. A melanina absorve todos os comprimentos de onda visíveis. Portanto, a absorção seletiva do *laser* é possível. Se a rede neovascular tiver melanina em seu interior ou estiver sangrando, o *laser* de criptônio vermelho permite

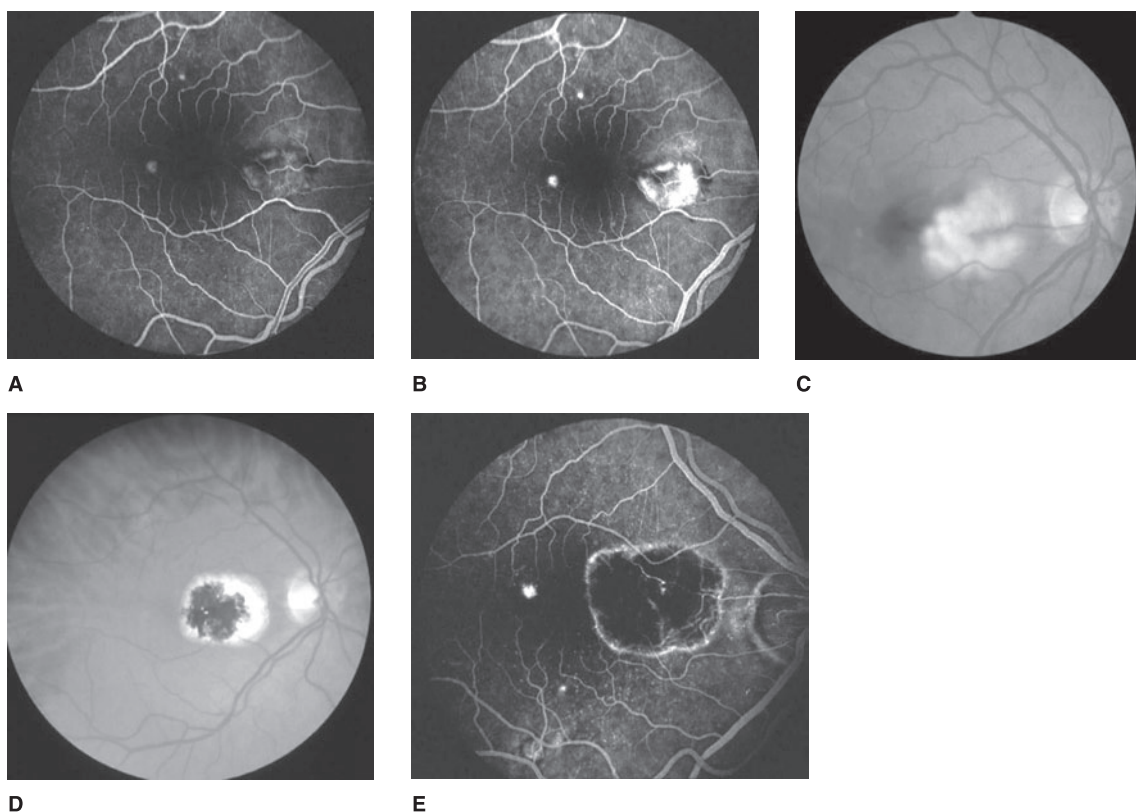



Fig. 24.2 Neovascularização coroidal. Angiofluoresceinografia de fundo de olho na fase venosa precoce (**A**) e tardia (**B**). **C:** fotografia colorida de fundo de olho imediatamente após terapia a *laser*. Fotografia colorida de fundo de olho (**D**) e angiofluoresceinografia de fundo (**E**) 6 meses após terapia a *laser* mostrando cicatrização retiniana. Ver anexo colorido.

a penetração profunda na coriocapilar sem absorção de xantofila ou hemoglobina. Se a rede não tiver muita melanina e não apresentar sangramento, o *laser* de argônio verde ou o *laser* corante amarelo ou alaranjado serão absorvidos pela hemoglobina para coagular a rede, mas a luz espalhada não será absorvida pela xantofila. Toda a área de neovascularização coroidal deve ser fortemente tratada (Fig. 24.2).

Infelizmente, em muitos casos a neovascularização coroidal já está sob a fóvea no momento do diagnóstico, ou o sangramento já é tão extenso que o tratamento com *laser* não é possível. O diagnóstico precoce é, portanto, de extrema importância nesse grupo de doenças, e os pacientes em risco devem procurar atenciosamente e relatar pequenas manchas e distorções da visão que são os primeiros sinais de crescimento neovascular. A angiofluoresceinografia pode ser utilizada para mostrar a circulação da retina, inclusive áreas de neovascularização e permeabilidade vascular anormal. O tratamento direto a *laser* da neovascularização coroidal subfoveal produz de imediato uma redução permanente na acuidade central, mas pode levar a um melhor resultado a longo prazo do que se pode esperar sem tratamento.

Na neovascularização coroidal subfoveal predominantemente clássica, pode-se usar a terapia fotodinâmica. A injeção intravenosa de um corante (verteporfina) que, acredita-se, localiza-se dentro da neovascularização coroidal, seguida de um *laser* otimizado para ativação do corante, causa trombose dos vasos sanguíneos anormais. A neovascularização coroidal predominantemente clássica e a neovascularização coroidal pequena de qualquer tipo (menos de 4 discos de diâmetro) têm o melhor prognóstico visual.

A termoterapia transpupilar é outra opção que está sendo pesquisada para neovascularização coroidal subfoveal. Com um *laser* diodo, uma energia relativamente baixa é distribuída sobre toda a lesão lentamente durante 60s. Isto parece causar trombose da neovascularização coroidal como na terapia fotodinâmica, mas a lesão ao tecido sobrejacente pode ser mais grave, levando a atrofia a longo prazo. Em um recente estudo randomizado controlado (TTT4CNV), demonstrou-se que o tratamento não é benéfico, a menos que a visão já seja precária — portanto, só é indicado quando a terapia fotodinâmica com verteporfina não é uma opção.

GLAUCOMA

O tratamento do glaucoma de ângulo aberto, glaucoma de ângulo fechado e glaucoma resistente a cirurgia foi radicalmente modificado pela disponibilidade de técnicas eficazes com *laser*.

Glaucoma de ângulo fechado

No glaucoma primário de ângulo fechado, o fluxo do humor aquoso através da pupila é bloqueado pelo contato do cristalino com a superfície posterior da íris. A pressão resultante na câmara posterior força a íris periférica para frente em contato com a malha trabecular, bloqueando o fluxo e aumentado a pressão intraocular. Embora a crise de glaucoma agudo seja geralmente considerada o protótipo do glaucoma de ângulo fechado, as crises agudas são, na verdade, muito raras. O glaucoma de ângulo fechado progressivo ou subagudo é muito mais comum, especialmente em olhos mais escuros, e pode ocorrer com uma profundidade de câmara anterior central normal. O fechamento angular pode ser determinado apenas por exame do ângulo, o qual em geral é feito através de gonioscopia com lâmpada de fenda por uma lente de gonioscopia de contato contendo um espelho. Pelo fato de ser o tipo mais comum de glaucoma nas populações asiáticas, o fechamento angular é provavelmente o tipo de glaucoma mais comum em todo o mundo. A iridectomia cirúrgica foi o tratamento de escolha para o glaucoma de ângulo fechado durante décadas, mas implicava os riscos de hemorragia, infecção, acidentes anestésicos e até mesmo oftalmia simpática.

A iridotomia a *laser* tornou-se mais eficaz com a lente de contato de Abraham (com um botão de foco de 66 dioptrias) e com a lente de Wise para iridotomia-esfincterotomia (botão de 103 dioptrias) que aumentam a densidade de energia e melhoram a observação da íris. Com essas densidades de alta energia, a iridotomia a *laser* (Fig. 24.3) frequentemente é bem-sucedida com *laser* de argônio ou *laser* Nd:YAG Q-switched, falhando apenas quando a córnea é tão opaca que o *laser* não pode incidir sobre a íris. Nesses casos, pode ser necessária uma outra terapia com *laser* (ver adiante).

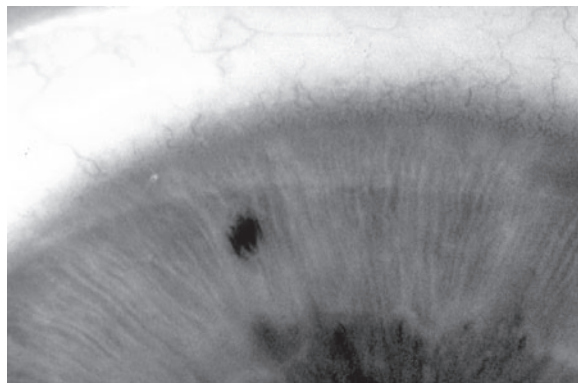



Fig. 24.3 Iridotomia a *laser* para glaucoma de ângulo fechado.

Com o *laser* de argônio, o feixe é focalizado através da lente de iridotomia sobre as fibras periféricas da íris, que são cortadas em linha paralela ao limbo por múltiplos disparos com exposições de 0,01 s ou 0,02 s e níveis de alta energia. Com o *laser* Nd:YAG, a iridotomia pode ser feita através da lente de iridotomia por uma técnica de ponto único e alta potência que utiliza cerca de 5 a 10 mJ por tiro em um único disparo. A iridotomia pode ser ampliada por meio do corte das fibras periféricas da íris distantes em linha paralela ao limbo com múltiplos disparos a 1 a 2 mJ. O *laser* de argônio é preferível para íris castanho-escuras espessas, que tendem a sangrar com o *laser* Nd:YAG, enquanto íris azuis-claras não absorvem bem a energia do *laser* de argônio e são mais facilmente perfuradas pelo *laser* Nd:YAG. Caso ambos os *lasers* estejam disponíveis, um método muito eficiente para íris castanhas espessas é perfurar o estroma espesso com o *laser* de argônio e, em seguida, remover fibras e pigmento com algumas queimaduras de *laser* Nd:YAG de baixa potência. Devido à sua segurança, a iridotomia a *laser* deve ser feita não só para glaucoma de ângulo fechado estabelecido, mas sempre que estiver ocorrendo bloqueio pupilar progressivo, antes que ocorra lesão irreversível causada pelo fechamento angular.

Quando a córnea estiver muito opaca e não permitir a iridotomia a *laser* para glaucoma agudo de ângulo fechado, pode-se tentar a iridoplastia periférica com *laser* de argônio. Para contrair o estroma da íris próximo ao ângulo, é colocado um anel de queimaduras de contração — baixa potência (cerca de 200 mW), longa duração (0,5 s) e tamanho grande de mira (500 μm) — sobre a periferia da íris com o uso das lentes de iridotomia. Isto abre o ângulo mecanicamente, baixando assim a pressão intraocular e possibilitando a realização da iridotomia. Foi demonstrado que esse procedimento é tão eficaz quanto o tratamento clínico, mas às vezes provoca desconforto. Geralmente é empregada uma combinação das duas terapias, a *laser* e clínica.

Glaucoma de ângulo aberto

Este é o tipo mais comum de glaucoma em países ocidentais e caracteriza-se por redução gradual e indolor da função da malha trabecular com diminuição do fluxo, aumento da pressão intraocular, escavação progressiva do nervo óptico e perda insidiosa do campo visual, levando por fim à cegueira.

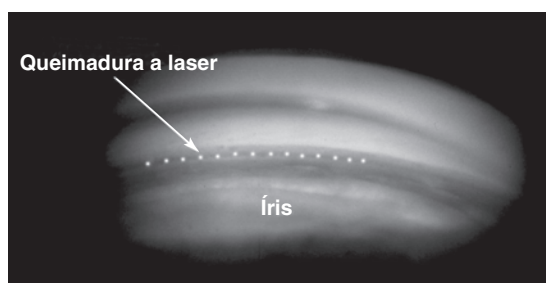
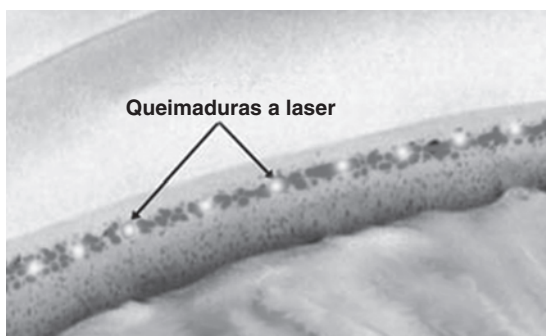
O tratamento clínico com colírios é a conduta padrão. Se o tratamento clínico não for adequado, a trabeculoplastia a *laser* em geral é o tratamento seguinte (Fig. 24.4), que consiste em espaçar 100 ou mais queimaduras não perfurantes de *laser* de argônio 360° ao redor da malha trabecular para encolher o colágeno nos tecidos

A

B

Fig. 24.4 Queimaduras de trabeculoplastia com *laser* de argônio na malha trabecular. **A:** observado por gonioscopia. **B:** diagrama.

do anel trabecular, reduzindo a circunferência e, portanto, o diâmetro do anel trabecular, separando as camadas trabeculares com reabertura dos espaços intertrabeculares e do canal de Schlemm. O crescimento de novas células trabeculares também pode ocorrer. A trabeculoplastia aumenta o efluxo e não tem influência sobre a secreção aquosa. Parece ser mais eficaz em pacientes com pseudoesfoliação e glaucoma pigmentar. Na maioria dos outros pacientes, o efeito é relativamente de curta duração (1 ou 2 anos).

O valor da trabeculoplastia está na redução do tratamento clínico e no adiamento ou prevenção dos riscos da cirurgia filtrante. Os principais efeitos colaterais são aumento da pressão por 1 a 4 h em cerca de um terço dos olhos (prevenível por colírio de apraclonidina) e aumento da pressão por 1 a 3 semanas, que ocorre em cerca de 2% dos olhos tratados. A perda do controle pressórico pode ser muito repentina e exige um acompanhamento mais frequente do que em pacientes estabilizados por colírios.

Para reduzir a gravidade dessas elevações de pressão, muitos cirurgiões que usam o *laser* realizam a trabeculoplastia com 50 queimaduras a *laser* em 180° da malha trabecular, reservando os outros 180° para tratamento posterior, se necessário. A trabeculoplastia com outros comprimentos de onda de *laser* — por exemplo, verde, amarelo, vermelho e infravermelho — também é eficaz.

O Advanced Glaucoma Intervention Study (AIGS) pesquisou qual dos procedimentos — a trabeculoplastia a *laser* ou a cirurgia filtrante — deve ser realizado primeiro em pacientes com glaucoma avançado. Este estudo recomenda que o tratamento inicial em pacientes negros com glaucoma avançado deve ser a cirurgia a *laser*, enquanto, em pacientes brancos com glaucoma avançado que não têm problemas de saúde que impliquem risco de morte, deve ser a trabeculectomia.

A trabeculoplastia seletiva a *laser* (SLT) distribui energia muito elevada de duração extremamente curta. É tão eficaz quanto a trabeculoplastia a *laser* tradicional, mas é mais fácil de realizar, pois a mira do *laser* é maior e só precisa ser direcionada para toda a malha trabecular. Nos estudos histopatológicos, há lesão mínima à malha trabecular, sugerindo que pode ser possível repetir o tratamento.

Ciclofotocoagulação

O glaucoma refratário aos procedimentos cirúrgicos habituais pode ser às vezes controlado por destruição direta dos processos ciliares. Isto foi realizado primeiro por diatermia e, posteriormente, por criocirurgia. A ciclofotocoagulação através da conjuntiva e esclera íntegras foi criada por Beckman, utilizando um *laser* de rubi de alta energia, mas atualmente é realizada por contato através de uma sonda de fibra óptica com *laser* Nd:YAG no modo térmico ou com *laser* diodo (Fig. 24.5). Geralmente se obtém bom controle, mas podem ser necessários vários tratamentos. Efeitos colaterais, tais como dor, inflamação e redução da visão, são significativamente menos graves do que com a criocirurgia. A endociclofotocoagulação a *laser* pode ser realizada com o uso de uma sonda de fibra óptica passada através da pars plana durante a vitrectomia.

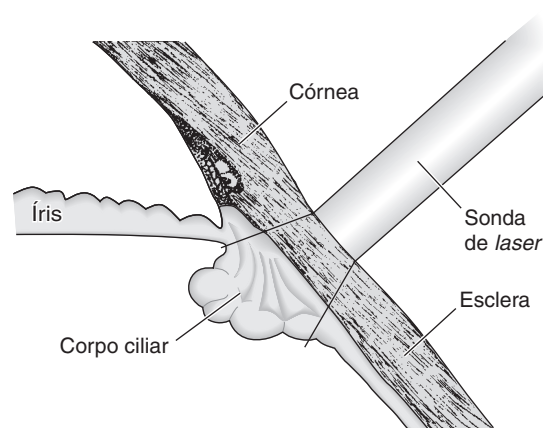



Fig. 24.5 Ciclofotocoagulação a *laser*. A luz do *laser* passa através da conjuntiva e da esclera e é absorvida pelo pigmento do corpo ciliar, produzindo coagulação térmica do epitélio secretor.

Lise de suturas a *laser*

A trabeculectomia continua sendo um método muito aceito de cirurgia filtrante de glaucoma (ver o Cap. 11). Para aumentar o grau de drenagem e, talvez, conseguir uma redução maior da pressão intraocular a longo prazo — semelhante àquela obtida com os procedimentos antigos de drenagem de espessura total —, pode-se realizar lise a *laser* das suturas do *flap* escleral de espessura parcial no período pós-operatório precoce. As suturas de náilon de 10-0 pretas são cortadas incidindo-se pulsos de *laser* curtos sobre elas através da conjuntiva transparente, auxiliados pela compressão dos tecidos sobrejacentes com lente de sutura de Hoskins. O *laser* de argônio pode ser utilizado, mas, se houver hemorragia, o criptônio vermelho ou *laser* diodo infravermelho são preferíveis para se evitar perfuração do retalho pela absorção de hemoglobina dos comprimentos de onda do *laser* azul-verde de argônio.

CAPSULOTOMIA POSTERIOR E ANTERIOR APÓS CIRURGIA DE CATARATA

A cirurgia moderna de catarata utiliza facoemulsificação seguida de implante de lente intraocular de câmara posterior (ver o Cap. 8). Se posteriormente houver opacificação da cápsula posterior que sustenta a lente intraocular, a visão pode ser restaurada com pulsos de *laser* Nd:YAG Q-switched imediatamente posteriores à cápsula para produzir uma capsulotomia central (evitando-se assim outra cirurgia intraocular). É necessário um foco cuidadoso através de uma lente de contato de condensação para evitar danos à lente intraocular. Há um pequeno aumento no risco de roturas retinianas e descolamento da retina após capsulotomia, especialmente em indivíduos com alto grau de miopia. A opacificação da cápsula não é evitável atualmente, mas os implantes intraoculares modernos apresentam uma taxa significativamente menor.

A fibrose capsular anterior pode levar a contratura e oclusão do eixo visual. As incisões radiais com *laser* Nd:YAG Q-switched podem evitar a cirurgia intraocular.

Vitreólise anterior

A depuração incompleta do vítreo da câmara anterior durante o tratamento de perda vítrea secundária a traumatismo ou cirurgia pode causar distorção pupilar, uveíte crônica e edema macular cistoide. Os filamentos vítreos podem ser cortados com o *laser* Nd:YAG Q-switched, utilizando-se uma lente de contato corneana de condensação. A pilocarpina tópica contrai a pupila; assim, enrijece os filamentos vítreos possibilitando um corte mais fácil. Inúmeros disparos em níveis de degradação óptica mínima devem ser usados para minimizar lesão da córnea e da íris. Embora os olhos com edema macular cistoide crônico tenham melhorado após o corte dos filamentos vitreocorneanos, eles devem ser cortados logo que tenham sido identificados e antes do desenvolvimento dessas complicações.

VAPORIZAÇÃO DE TUMORES PALPEBRAIS

O *laser* de dióxido de carbono tem sido utilizado para remover, sem sangramento, tanto tumores palpebrais benignos como malignos. Entretanto, devido à formação de cicatriz, falta de uma amostra histológica e incapacidade de avaliar as margens, o tratamento com *laser* para este propósito parece inferior à cirurgia na maioria dos casos de tumores malignos.

CIRURGIA REFRATIVA

O *excimer laser*, particularmente o *laser* de fluoreto de argônio com comprimento de onda de 193 nm, pode evaporar tecido de maneira muito limpa, quase sem prejuízo para as células adjacentes, ou sob o corte. Com o uso de múltiplos pulsos e mudança progressiva do tamanho da mira para evaporar camadas finas sucessivas da córnea, o remodelamento da córnea controlado por computador (ceratectomia fotorrefrativa [PRK]) pode corrigir com precisão — e, pelo que parece, de modo permanente — erros refrativos miópicos e astigmáticos moderados (Fig. 24.6). As dificuldades iniciais com o *haze* superficial da córnea parecem ter sido superadas. Os erros hipermetrópicos e extremamente miópicos (mais de 6 dioptrias) não respondem tão bem ao PRK. Muitos milhares de olhos foram tratados para miopia com êxito na Europa, na Ásia e nos EUA. Onde se encontra disponível, o PRK tem substituído amplamente a ceratotomia radial cirúrgica, que é menos previsível e está associada a complicações — por exemplo, cicatrizes profundas, perfuração ocular, infecção intraocular e hipermetropia tardia — o que não ocorre com o *laser*. O PRK não remove a camada

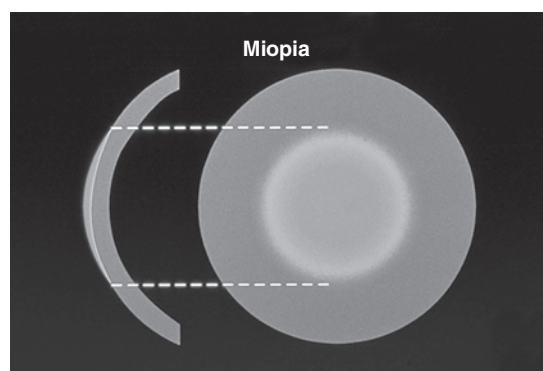



Fig. 24.6 Ceratectomia fotorrefrativa por *excimer laser*. O *laser* fotodecompõe de maneira limpa o tecido corneano em um padrão controlado para remodelar a curvatura da córnea. (Foto cortesia de T Clapham, VISX Inc.)

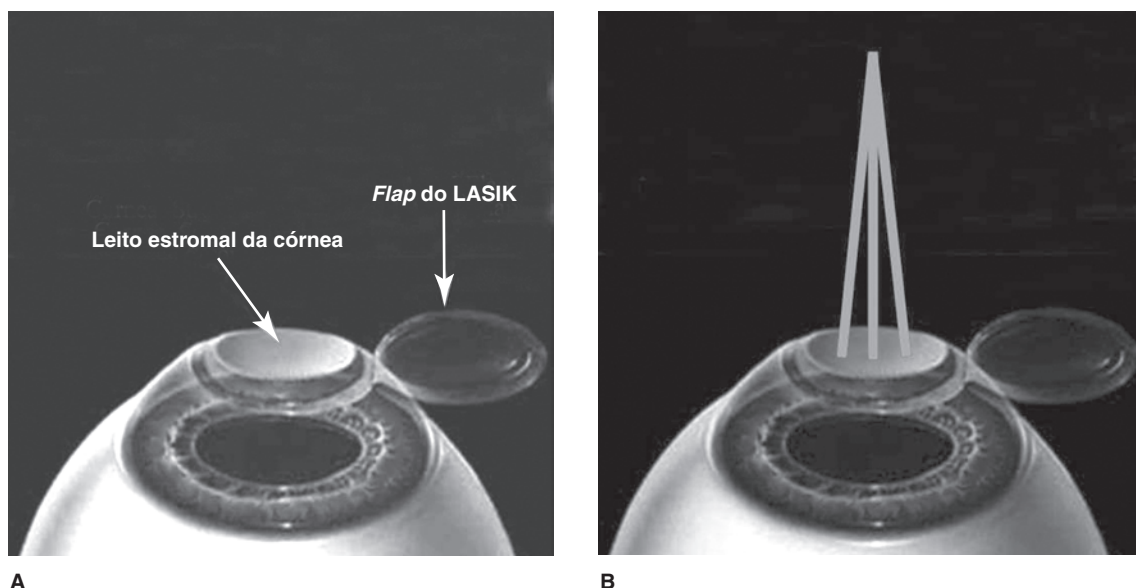



Fig. 24.7 Ceratomileuse assistida por *excimer laser in situ* (LASIK). Diagramas do *flap* corneano (**A**) e inúmeros pontos a *laser* (**B**).

de Bowman à qual o epitélio corneano adere, o que às vezes pode produzir *haze* na córnea. Para preservar essa camada, um procedimento alternativo comumente conhecido pela sigla LASIK (ceratomileuse assistida por *excimer laser in situ*), consiste em cortar um *flap* lamelar de córnea com um cerátomo mecânico, realizando-se a ablação refrativa por *laser* no leito corneano e, em seguida, reposicionando-se o *flap* (Fig. 24.7). O LASIK promove uma recuperação visual mais rápida e menos incômoda do que o PRK, mas traz um risco ligeiramente maior de complicações a longo prazo. A ceratomileuse subepitelial a *laser* (LASEK) teoricamente combina os benefícios do PRK e do LASIK.

Os *excimer lasers* modernos têm um tamanho menor de mira, um sistema de rastreamento de olhos e ablação personalizada por frente de onda. Eles melhoram a precisão do tratamento e reduzem o aumento da aberração esférica induzida pelo *flap* corneano. Acredita-se que a ablação personalizada por frente de onda cause menos problemas pós-cirúrgicos de visão noturna.

Os *excimer lasers* também podem ser utilizados terapeuticamente (PTK) para remover opacidades corneanas superficiais como as que estão relacionadas com a ceratopatia em faixa e para tratar doenças superficiais da córnea, como erosões corneanas recorrentes.

CIRURGIA PALPEBRAL ESTÉTICA A *LASER*

Ao se expor a pele enrugada da pálpebra a pulsos repetidos de 1 ms de *laser* de dióxido de carbono — obtidos pela pulsação rápida do tubo de *laser* ou por exame rápido controlado por computador de um pequeno feixe de *laser* contínuo —, a epiderme evapora e induz contração de colágeno na derme. Quando o epitélio se regenera, a pele é enrijecida e as pequenas rugas e pés de galinha são removidos. A técnica é mais precisa do que métodos mais antigos, como a dermoabrasão ou *peelings* químicos, mas ainda pode ser, às vezes, complicada por cicatriz queloide, hiperpigmentação e infecção por herpesvírus. A experiência do cirurgião é muito importante para a obtenção de bons resultados. O *laser* de érbio:YAG pode ser utilizado da mesma maneira.

O *laser* verde também pode ser utilizado para remover xantelasma. É muito eficaz, mas pode causar despigmentação e deve ser evitado em peles mais pigmentadas.

IMAGEM DIAGNÓSTICA A *LASER*

A imagem confocal é um método com vídeo que usa um ponto de *laser* minúsculo rapidamente escaneado cuja luz refletida é fotografada através de um buraco estenopeico sobre um detector, suprimindo-se assim todas as reflexões, exceto as do plano focal. Ao se escanear em vários níveis e, em seguida, combinar as imagens por processamento no computador, é possível produzir imagens tridimensionais precisas e reprodutíveis de estruturas oculares. A principal utilização desses instrumentos é avaliar e acompanhar as alterações induzidas por glaucoma na cabeça do nervo óptico, mas outros usos incluem a realização de imagens da mácula, do cristalino e da córnea. A interferometria a *laser* é utilizada para medir o fluxo sanguíneo no corpo ciliar e os vasos sanguíneos da retina. A tomografia de coerência ocular pode produzir cortes ópticos da córnea e da retina de resolução muito alta, possibilitando a avaliação de doenças como distrofias corneanas e edema macular.

BIBLIOGRAFIA

AGIS Investigators: The Advanced Glaucoma Intervention Study (AGIS): 9. Comparison of glaucoma outcomes in black and white patients within treatment groups. Am J Ophthalmol 2001;132:311. [PMID: 11530042]

AGIS Investigators: The Advanced Glaucoma Intervention Study (AGIS): 11. Risk factors for failure of trabeculectomy and argon laser trabeculoplasty. Am J Ophthalmol 2002;134:481. [PMID: 12383805]

Blumenkranz MS *et al*: Verteporfin therapy for subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration: Three-year results of an open-label extension of 2 randomized clinical trials. TAP Report No. 5. Arch Ophthalmol 2002;120:1307. [PMID: 12365909]

Dastjerdi MH *et al*: LASEK (laser subepithelial keratomileusis). Curr Opin Ophthalmol 2002;13:261. [PMID: 12165712]

Fankhauser F *et al*: Laser vitreolysis: A review. Ophthalmologica 2002;216:73. [PMID: 11919430]

Fuchs AV *et al*: Transpupillary thermotherapy (TTT) in circumscribed choroidal hemangioma. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2002;240:7. [PMID: 11954785]

Jampol LM *et al*: Treatment of juxtafoveal and extrafoveal choroidal neovascularization in the era of photodynamic therapy with verteporfin. Am J Ophthalmol 2002;134:99. [PMID: 12095815]

Jurklies B *et al*: Photodynamic therapy using verteporfin in circumscribed choroidal haemangioma. Br J Ophthalmol 2003;87:84. [PMID: 12488269]

Kirwan JF *et al*: Diode laser cyclophotocoagulation: Role in the management of refractory pediatric glaucomas. Ophthalmology 2002;109:316. [PMID: 11825816]

Kramp K *et al*: Transscleral diode laser contact cyclophotocoagulation in the treatment of different glaucomas, also as primary surgery. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2002;240:698. [PMID: 12271364]

Lai JS *et al*: Laser peripheral iridoplasty as initial treatment of acute attack of primary angle-closure: A long-term follow-up study. J Glaucoma 2002;11:484. [PMID: 12483091]

Lam DS *et al*: Argon laser peripheral iridoplasty versus conventional systemic medical therapy in treatment of acute primary angle-closure glaucoma: A prospective, randomized, controlled trial. Ophthalmology 2002;109:1591. [PMID: 12208703]

Lin S: Endoscopic cyclophotocoagulation. Br J Ophthalmol 2002;86:1434. [PMID: 12446381]

Lumbroso L *et al*: Chemothermotherapy in the management of retinoblastoma. Ophthalmology 2002;109:1130. [PMID: 12045055]

McKelvie PA *et al*: Pathology of cyclodiode laser: A series of nine enucleated eyes. Br J Ophthalmol 2002;86:381. [PMID: 11914203]

Montero JA *et al*: Verteporfin photodynamic therapy in highly myopic subfoveal choroidal neovascularisation. Br J Ophthalmol 2003;87:173. [PMID: 12543746]

Myint K *et al*: Transpupillary thermotherapy for the treatment of occult CNV in age-related macular degeneration: A prospective randomized controlled pilot study. Acta Ophthalmol Scand 2006;84:328. [PMID: 16704693]

Nagar M *et al*: A randomised, prospective study comparing selective laser trabeculoplasty with latanoprost for the control of intraocular pressure in ocular hypertension and open angle glaucoma. Br J Ophthalmol 2005;89:1413. [PMID: 16234442]

Nagy ZZ *et al*: Wavefront-guided photorefractive keratectomy for myopia and myopic astigmatism. J Refract Surg 2002;18:S615. [PMID: 12361168]

Ng EY *et al*: A comparison of laser photocoagulation with cryotherapy for threshold retinopathy of prematurity at 10 years: Part 1. Visual function and structural outcome. Ophthalmology 2002;109:928. [PMID: 11986099]

Pastor SA *et al*: Cyclophotocoagulation: A report by the American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology 2001;108:2130. [PMID: 11713091]

Shields CL *et al*: Combined plaque radiotherapy and transpupillary thermotherapy for choroidal melanoma: Tumor control and treatment complications in 270 consecutive patients. Arch Ophthalmol 2002;120:933. [PMID: 12096964]

Spaide RF *et al*: Treatment of idiopathic subfoveal choroidal neovascular lesions using photodynamic therapy with verteporfin. Am J Ophthalmol 2002;134:62. [PMID: 12095809]

Stewart OG *et al*: Visual and symptomatic outcome of excimer phototherapeutic keratectomy (PTK) for corneal dystrophies. Eye 2002;16:126. [PMID: 11988810]

Van Gelder RN *et al*: Comparison of photorefractive keratectomy, astigmatic PRK, laser in situ keratomileusis, and astigmatic LASIK in the treatment of myopia. J Cataract Refract Surg 2002;28:462. [PMID: 11973093]

Apêndice I: padrões visuais

Eleanor E. Faye, MD, FACS

Os padrões de avaliação de deficiência visual têm sido fornecidos há muitos anos pela American Medical Association (AMA), em suas *Diretrizes para a Avaliação de Deficiência Permanente*, também reproduzidas no *Physicians' Desk Reference for Ophthalmology*. As normas também são estabelecidas na *Classificação Internacional de Doenças* em seções relativas à cegueira e visão subnormal.

AVALIAÇÃO DA DEFICIÊNCIA VISUAL

Três critérios igualmente importantes são utilizados para avaliação da deficiência visual: acuidade visual, campo visual e motilidade ocular. As porcentagens de deficiência dos três critérios são somadas para se chegar a uma avaliação global do comprometimento do sistema visual. Isto pode então ser convertido em uma porcentagem da deficiência na pessoa como um todo, para a qual 10% da deficiência podem ser adicionados às deformidades estéticas dos olhos ou das órbitas.

Acuidade visual

Em consonância com as melhorias no desenho dos optótipos de exame, as tabelas mais aceitáveis para se testar a acuidade visual para longe, como a tabela ETDRS (Fig. 22.1), utilizam as 10 letras maiúsculas (D, K, R, H, V, C, N, Z, S e O) de igual dificuldade desenvolvidas por Louise L. Sloan. As tabelas de Snellen com letras maiúsculas (*sans serif*)* ou números, as tabelas E para analfabetos ou as tabelas com anéis de Landolt também são aceitáveis. As tabelas aceitáveis para visão de perto têm impressão semelhante aos optótipos de Sloan, impressão no Padrão Jaeger Revisto, ou notação americana com pontos. A distância do teste é de 35 cm (14 polegadas). A acuidade para longe e para perto deve ser testada com a melhor correção, com óculos ou com lentes de contato, caso o paciente deseje.

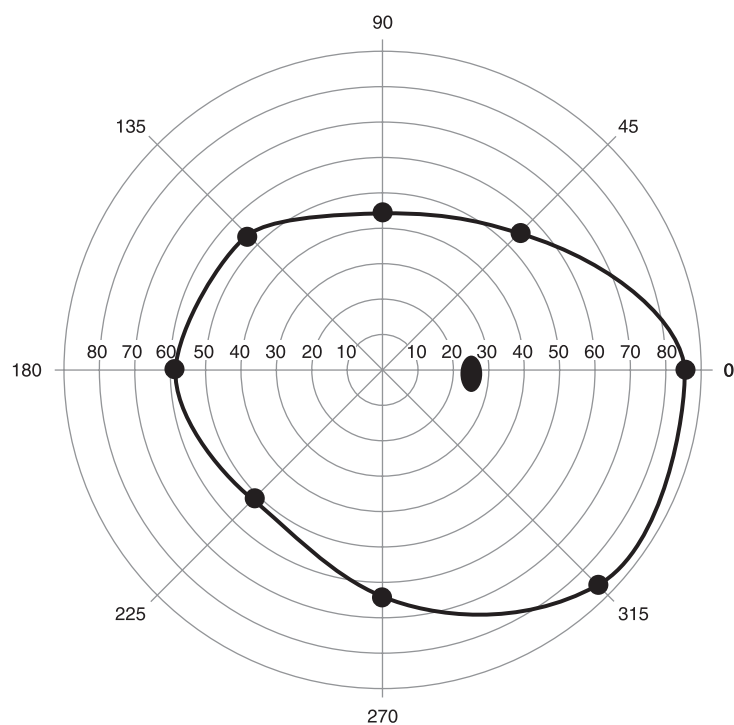
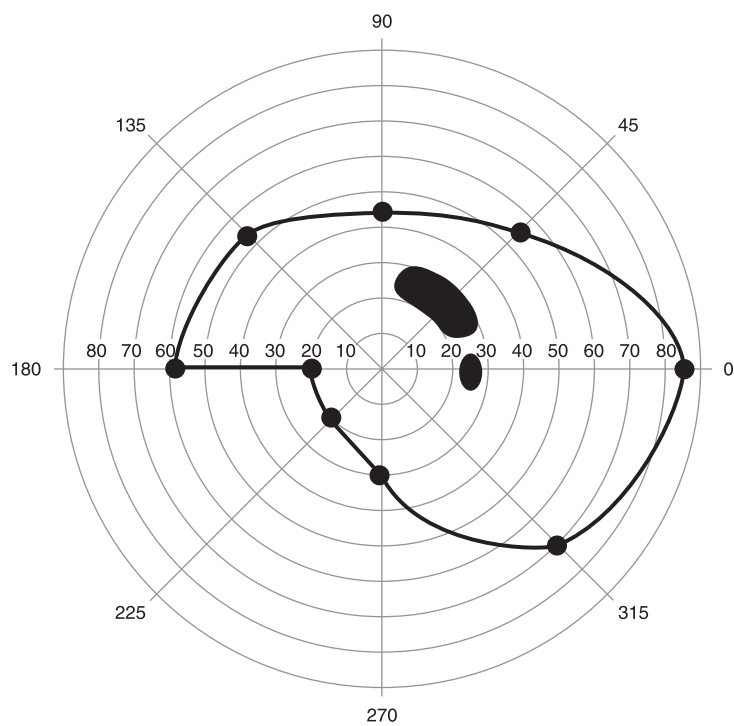
Os padrões da AMA atribuem uma porcentagem de perda às acuidades (Quadro 1). Os percentuais de perda para visão de longe e de perto são calculados para se determinar a perda total da acuidade visual. Também há um desconto para pseudoafacia ou afacia monocular.

*N. R. T.: *Sans serif*: tipo de fonte que possui uma espessura uniforme.

Campo visual

O método-padrão tradicional de avaliação de deficiência do campo visual utiliza perimetria cinética com o estímulo III4e do perímetro de Goldmann para determinar a extensão completa do campo visual de cada olho. Para cada um dos oito meridianos principais, é calculada a quantidade em graus em que o campo visual é reduzido em comparação com um campo-padrão normal, e uma porcentagem de perda global é derivada para cada olho. O total acumulado da extensão máxima permitida do campo visual-padrão normal ao longo dos oito meridianos principais é de 500° (Fig. 1). Assim, a porcentagem de perda de campo visual é igual à diferença total entre o teste e os campos normais dividida por 5. Se o limite do campo visual coincidir com um meridiano principal, utiliza-se a média dos valores das extremidades do limite ao longo do meridiano. Além disso, é deduzida a extensão de qualquer escotoma situado em um meridiano. Devido à maior importância funcional da perda de campo inferior em comparação com o superior, a porcentagem de perda de campo é aumentada em 5% para a perda quadrantanópica inferior e 10% para a perda hemianópica inferior.

Motilidade ocular

A extensão da diplopia na excursão ocular até 40° — ou, ao contrário, o campo de visão binocular única dentro dessa área — é geralmente determinada com o perímetro de uma esfera (p. ex., de Goldmann) ou de um arco, utilizando-se um estímulo III4e ou equivalente e com o indivíduo usando visão binocular. Também se pode usar uma tela tangente. Determina-se então a presença ou ausência de diplopia em intervalos de 10° ao longo dos oito meridianos principais e identifica-se o meridiano com comprometimento máximo. A diplopia em excursão com menos de 20° é considerada 100% deficiente. Diplopia entre 20 e 30° com olhar para cima — ou olhar para cima e para um ou outro lado — é deficiência de 10%; entre 20 e 40° com olhar lateral — ou para baixo e um dos lados — corresponde a deficiência de 20% (20 a 30°) ou 10% (30 a 40°). Diplopia no olhar para baixo é funcionalmente mais incapacitante e, portanto, corresponde a deficiência de 50% se estiver entre 20 e 30° ou 30% se estiver entre 30 e 40° de excursão ocular.

Campo visual direito normal	
Temporalmente	85
Inferotemporalmente	85
Inferiormente	65
Inferonasalmente	50
Nasalmente	60
Superonasalmente	55
Superiormente	45
Superotemporalmente	55
TOTAL	**500**

Campo visual direito anormal[1]	
Temporalmente	85
Inferotemporalmente	70
Inferiormente	30
Inferonasalmente	20
Nasalmente	40
Superonasalmente	55
Superiormente	45
Superotemporalmente	45
TOTAL	**390**

[1] Degrau inferonasal e escotoma arqueado superior com 32% de perda, incluindo 10% para o defeito de campo hemianópico inferior.

Fig. 1 Quantificação de campo visual monocular determinado por perimetria cinética.

Quadro 1 Método de estimativa de percentual de perda da acuidade visual da AMA

Acuidade visual para longe	Percentual de perda	Acuidade visual para perto de Jaeger revista
20/15, 20/20	0	1,2
20/25	5	3
	7	4
20/30	10	5
20/40	15	
20/50	25	
20/60	35	
20/80	45	
20/100	50	6
	55	7
20/125	60	8
20/150	70	
20/200	80	9
20/300	85	10
20/400	90	12

PADRÕES DA CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE DOENÇAS (CID 10)

A *Classificação Internacional de Doenças* (CID) define deficiência visual como uma entidade diferente de incapacidade visual e limitação visual. **Deficiência visual** é uma limitação funcional do olho. **Incapacidade** é a limitação resultante da falta de capacidade do indivíduo para ler ou realizar trabalho detalhado de perto. **Limitação visual** é o impacto sobre a independência pessoal ou socioeconômica (restrição de mobilidade, emprego inadequado) e foi classificada em vários níveis pela Organização Mundial de Saúde (Quadro 23.1) (http://www.who.int/classifications/apps/icd/icd10online/), embora as definições de cegueira ainda variem entre os países.

PADRÕES VISUAIS PARA CARTEIRAS DE MOTORISTA, PILOTOS DE AERONAVES E ACADEMIAS DAS FORÇAS ARMADAS

Os padrões visuais para pessoas que solicitam carteira de motorista variam entre os estados (nos EUA) e alguns permitem condução utilizando dispositivos de auxílio telescópicos para visão subnormal. Os padrões visuais para motoristas comerciais, pilotos de aeronaves, bem como para admissão às forças armadas estão listados no *Physicians' Desk Reference for Ophthalmology.*

EDUCAÇÃO DE CRIANÇAS COM DEFICIÊNCIA VISUAL

A educação de crianças deficientes visuais nos EUA mudou desde a aprovação da lei Individuals with Disabilities Education Act, de 1990 (IDEA–P.L. 101-476, alterada pela IDEA Amendments de 1991, P.L. 102-119), que diz em parte: "cada Estado e seus órgãos públicos devem garantir que todas as crianças com deficiências especificadas tenham à sua disposição uma educação pública gratuita adequada". Devido à natureza dispersa das disposições ao longo do documento para crianças deficientes visuais, a American Foundation for the Blind (Fundação Americana para Cegos) preparou, em 1993, um resumo das seções pertinentes. Por exemplo, o subcapítulo II (Parte B) abrange as definições de classe especial e o subcapítulo III (Parte C) abrange centros e serviços para satisfazer necessidades específicas.

As necessidades de cada criança devem ser avaliadas antes de sua colocação, para que se possam tomar decisões como promover a educação em impressos ou em braille, sobre orientação e mobilidade, sobre habilidades de interação social, sobre educação profissional etc.

As opções de colocação a serem consideradas por um grupo "que conhece a criança" podem ser: (1) em uma sala de aula regular com serviços de apoio necessários prestados por um professor especial dentro ou fora da sala de aula, (2) em uma sala de aula independente em uma escola regular, ou (3) em uma escola especial com opção residencial.

A parte B prevê que os pais podem dar início a um processo legal de conciliação "quando não se chega a um acordo sobre decisões educativas importantes".

BIBLIOGRAFIA

Andersson GBJ *et al*: *Guides to the Evaluation of Permanent Impairment,* 5th ed. Chapter 12: The Visual System. American Medical Association, 2001.

Individuals with Disabilities Act of 1990, Public Law 101-476. October 30, 1990, Title 20, U.S.C. 1400-1485: U.S. Statutes at Large, 104, 1103-1151. Washington, DC: U.S. Government Printing Office.

International Classification of Diseases (ICD-10): http://www.who.int/classifications/en/

Physicians' Desk Reference for Ophthalmology, 30th ed. Medical Economics, 2002.

Apêndice II: fatores práticos na iluminação

Eleanor E. Faye, MD, FACS

Os aspectos físicos de iluminação são de interesse prático para o médico na avaliação do ambiente de pacientes de todas as idades. Crianças na escola, jovens e adultos mais velhos no trabalho e idosos utilizam a visão com pouco conhecimento sobre a iluminação correta, muitas vezes trabalhando sob circunstâncias abaixo do ideal.

A boa iluminação aumenta a velocidade e a eficiência da leitura. Além disso, incentiva uma postura correta. O brilho refletido, por exemplo, pode causar desconforto quando o leitor muda de posição para evitar o reflexo. Com o aumento da idade vem também uma necessidade crescente de maior iluminação para manter a proficiência de leitura. As lentes corretivas não são a única coisa necessária para se enxergar ou ler de forma aceitável. O aumento da intensidade luminosa pode ser mais eficaz do que um aumento da ampliação. Muitas doenças do olho — degeneração macular, glaucoma e retinopatia diabética — estão associadas à diminuição da sensibilidade ao contraste, bem como redução da acuidade, e podem exigir não só ampliação, mas também aumento da iluminação. Problemas que acometem os meios ópticos (distrofias corneanas, catarata) podem ser agravados pelo aumento da iluminação; de fato, em alguns casos, a fonte de luz pode se tornar uma fonte de brilho, não uma ajuda.

As fontes mais comuns de luz são a claridade do dia, luz incandescente (padrão fosco, refletor, halógenas) e luz fluorescente. A luz do dia é composta de todo um espectro de cores; é a "luz branca". A luz incandescente é formada por aquecimento de um filamento de tungstênio e é a mais próxima do espectro do sol. No entanto, os bulbos incandescentes produzem mais calor do que os tubos fluorescentes, o que pode tornar-se uma questão de segurança, em especial com lâmpadas de halogênio. Com tubos fluorescentes de alta eficácia revestidos com halofósforos (branca fria), existem picos particularmente na faixa azul-violeta que podem aumentar a dispersão e, portanto, o brilho, a menos que a lâmpada seja projetada para reduzir o azul e preencher com o vermelho e amarelo mais quentes (branco quente, amarelo). As lâmpadas fluorescentes compactas curvadas ou dobradas são revestidas de substâncias fosforescentes de terras-raras com maior eficácia e melhor reprodução da cor. Uma lâmpada compacta de 15 watts pode produzir até 75 watts de energia luminosa, embora muitos pacientes comentem que essa lâmpada parece proporcionar menos luz do que uma fonte fluorescente.

DEFINIÇÕES RELACIONADAS COM ILUMINAÇÃO

Reprodução da cor: o efeito da luz a partir da fonte de luz sobre a cor dos objetos.

Temperatura da cor: indica a tonalidade de luz (quão branco parece). Lâmpadas incandescentes têm baixa temperatura de cor, e a luz solar tem uma temperatura elevada.

Eficácia da luminosidade: a eficácia luminosa de uma lâmpada é expressa em lúmens por watt (lm/W). A lâmpada fluorescente é mais eficiente do que as lâmpadas incandescentes.

Intensidade luminosa: a quantidade de luz que incide sobre uma área expressa em lux. Por exemplo, uma fonte de 80 lux pode ser ineficaz para leitura, enquanto 500 lux são eficazes para leitura e para trabalho em mesa ou bancada.

Luminância: a luz refletida a partir de uma área expressa em candelas por metro quadrado (cd/m^2).

ESCOLHA DAS LÂMPADAS

O requisito básico de qualquer fonte de luz é que seja adequada para a tarefa. A potência, a temperatura da cor e a intensidade luminosa são considerações importantes. O estilo da luminária (porta-lâmpadas), sua colocação, a sombra, bem como o tipo de lâmpada, tudo deve ser considerado. Como a intensidade é inversamente proporcional ao quadrado da distância da fonte luminosa, uma luminária para leitura deve ser flexível (um cano curvo, braço de mola) para que a fonte possa ser colocada a uma distância ideal da tarefa. A sombra deve ser opaca para uma dispersão lateral mínima da luz e concentração máxima na área da tarefa. Uma lâmpada de fluxo incandescente de 50 ou 75 watts fornece o dobro da iluminação de uma lâmpada incandescente-padrão para a potência; por exemplo, uma lâmpada refletora de 50 watts fornece 100 watts de energia. Essa lâmpada é, portanto, mais fria do que o tipo não refletor.

Existe uma relação entre envelhecimento e exigência de luz. Enquanto a acomodação for normal — até meados da 40ª década —, a intensidade da luz não é crucial para a eficiência da leitura. No entanto, após o início da presbiopia, óculos de leitura devem ser reforçados com mais luz. A regra geral é que um presbita precisa de mais 1% de luz a cada ano.

CONTRASTE

O contraste é outro fator importante para uma leitura eficiente. Atinge-se maior contraste com letras pretas sobre fundo branco. O contraste de cor também é importante na visibilidade da impressão. Existem padrões de contraste de cor que devem ser observados por todos os que fazem impressões de panfletos, livretos e anúncios publicitários. Uma das diretrizes é exagerar nas diferenças entre as cores de primeiro plano e as cores de fundo. Outra é evitar o uso de tonalidades adjacentes ao espectro de cores — por exemplo, uma má escolha é o uso de laranja sobre amarelo em vez de azul sobre amarelo. À medida que o olho normal envelhece, a discriminação de cores é reduzida, especialmente se o cristalino se tornar amarelo ou âmbar, bloqueando alguns dos raios luminosos azuis: amarelo pode parecer branco ou bege; azul pode parecer escuro, quase preto; e a cor azul-clara pode parecer verde-água.

ALGUNS FATORES PARA A ESCOLHA DA ILUMINAÇÃO

As crianças pequenas e as pessoas jovens em geral não precisam especificamente de luz clara para ler ou executar tarefas. O fator conforto, no entanto, indica que, em geral, as lâmpadas incandescentes são melhores. A luz fluorescente pode causar reflexos, a menos que seja modificada por uma lâmpada incandescente acessória ou por um tubo com maior proporção de vermelho e amarelo. Uma luz incandescente de mesa pode reduzir o desconforto dos lustres de teto fluorescentes. Em geral, a iluminação contrastante não deve ser uma fonte de brilho e a iluminação indireta é melhor para luz ambiente. *Halls* e escadas devem ser bem iluminados. E a luz do dia é a melhor luz, particularmente quando utilizada em conjunto com fontes de luz artificiais.

BIBLIOGRAFIA

Arditi A, Knoblauch K: *Color Contrast and Partial Sight.* The Lighthouse, Inc, 1997.

Florentine FA *et al*: Museum and Art Gallery Lighting: A Recommended Practice. Transaction of the Illuminating Engineering Society of America, 1996.

Lampi E: The sources of light and lighting at work. Presented at Ergophthalmology Symposium, Tempere, Finland, 1983. Acta Ophthalmologica 1984;191(Suppl):66.

Rosenberg R: Light, glare, and contrast in low vision care. In: *Clinical Low Vision,* 2nd ed. Faye EE (editor). Little, Brown, 1984.

Apêndice III: recursos para serviços especiais para cegos e deficientes visuais

Eleanor E. Faye, MD, FACS

Médicos e profissionais que cuidam de cegos e deficientes visuais devem estar familiarizados com os vários serviços e programas disponíveis prestados por organizações locais, estaduais e nacionais. A tecnologia por vídeo e computador fez uma enorme diferença na educação de estudantes cegos e com visão subnormal. A disponibilidade de informações através da Internet mudou a maneira como a informação básica é transmitida para as pessoas. Embora o braille ainda seja útil para ensinar crianças cegas sobre como a página impressa é formatada e para tarefas pessoais, tais como fazer marcação do vestuário, tomar notas e preencher cheques, no emprego competitivo o computador com saída de voz e o *scanner* preenchem a lacuna no desempenho. Letras grandes e dispositivos de aumento para visão subnormal possibilitam que uma pessoa com visão residual útil consiga ler.

A maior e mais atualizada base de dados para informações relacionadas com a cegueira e a visão subnormal é mantida pela Lighthouse International, 111 East 59th Street, Nova York, NY 10022. A Lighthouse Information & Resource Service, que fornece nomes, endereços e números de contato atuais a partir de arquivos localizados e tem a capacidade de localizar outras fontes de informação, pode ser contatada através do telefone nos EUA 1-800-829-0500, Fax: 212-821-9705, ou pelo *website*: www.lighthouse.org.

FONTES DE INFORMAÇÃO DISPONÍVEIS NA LIGHTHOUSE

Cinquenta Comissões Estaduais para Cegos e Deficientes Visuais. Informações podem ser solicitadas diretamente a partir do estado para assuntos específicos, tais como escolas estaduais para cegos, bibliotecas, programas de educação especial, informações sobre a lei Americans with Disabilities Act (1990), serviços para visão subnormal, serviços de leitores, serviços de reabilitação, serviços vocacionais, serviços sociais e de financiamento.

Agências locais para cegos e deficientes visuais em todos os EUA. As informações podem ser obtidas diretamente da agência.

Localização dos serviços para visão subnormal e especialistas em visão subnormal em todo o território dos EUA e fora dele.

Informações nos arquivos sobre uma variedade de distúrbios visuais e condições clinicamente relacionadas.

Panfletos sobre determinadas doenças oftalmológicas, pedidos de informações sobre recursos, respostas individualizadas a perguntas sobre problemas oculares e condições relacionadas. Acesso às principais organizações de recursos, como o National Eye Institute (pesquisa, panfletos), a American Academy of Ophthalmology (material informativo sobre as doenças oculares e tratamento) e a American Academy of Optometry (panfletos informativos sobre muitas doenças oculares).

Organizações de cães-guia em todos os EUA.

Gravações para Cegos, incluindo Choice, Library of Congress, Reader's Digest e Recording for the Blind, Inc.

Material impresso e gravado da American Printing House for the Blind, Howe Press of Perkins School for the Blind, Library of Congress, Reader's Digest, publicações impressas em letras grandes.

Cursos para estudos domiciliares, braille da The Hadley School for the Blind.

Informações específicas para pessoas cegas da American Foundation for the Blind, bem como diversas fontes de material em braille, livros didáticos sobre visão subnormal, mobilidade, educação de crianças deficientes visuais e reabilitação de pessoas deficientes visuais.

Catálogos para consumidores de produtos para cegos e deficientes visuais.

Centros de Reabilitação de Cegos Veteranos em todos os EUA. Obter informações sobre programas, financiamento e transporte disponíveis diretamente do centro.

Estatísticas sobre cegueira e visão subnormal.

Impressos e informações detalhadas sobre informática de alta tecnologia e modelos de televisão com circuito fechado.

AGÊNCIAS E ORGANIZAÇÕES DOS EUA SELECIONADAS

Office on Aging, 441 4th Street, N.W., Suite 900. Washington, DC 20001; 202-724-7622

American Academy of Ophthalmology, 655 Beach Street, San Francisco, CA 94109-7424; 415-561-8500

American Association of Retired Persons (AARP), 1909 K Street, N.W., Washington, DC 20049; 202-434-2277

Association for Macular Diseases, 210 East 64th Street, Nova York, NY 10021; 212-605-3719, www.macula.org

Center for Independent Living (CIL) Publications and Audio Books for People Who Are Visually Impaired Home Page, www.cilpubs.com

Descriptive Video Service, WGBH-TV, 125 Western Avenue, Boston, MA 02134; 617-492-2777 (Catálogo mensal de programas que traz descrições para deficientes visuais)

Library of Congress, National Library Service for the Blind and Physically Handicapped, 1291 Taylor Street, N.W., Washington, DC 20542; 800-424-9100 ou 202-287-5100

National Eye Institute Information Office, Bldg. 31, Room 6A32, 31 Center Drive, MSC 2510, Bethesda, MD 20892-2510; 301-496-5248, e-mail: 2020@nei.nih.gov

Glossário de termos relacionados ao olho*

Acomodação: adaptação do olho para enxergar de perto, realizada por meio da mudança da forma do cristalino através da ação do músculo ciliar, focando, assim, uma imagem nítida na retina.

Acuidade visual: medida da resolução óptica do olho.

Adaptação ao escuro: capacidade de adaptação à redução da luminosidade.

Afacia: ausência do cristalino.

Agnosia: incapacidade de reconhecer objetos comuns, apesar de um aparelho visual íntegro.

Albinismo: deficiência hereditária do pigmento melanina no epitélio pigmentar da retina, da íris e da coroide.

Amaurose fugaz: perda transitória da visão.

Ambliopia: redução da acuidade visual (incorrigível com lentes) na ausência de defeito anatômico detectável no olho ou nas vias visuais.

Ametropia: ver Erro de refração.

Ampliação: razão entre o tamanho de uma imagem e o tamanho do seu objeto.

Angiografia: exame diagnóstico em que se examina o sistema vascular. A circulação ocular pode ser destacada por injeção intravenosa de fluoresceína, o que mostra sobretudo a circulação da retina, ou indocianina verde, para mostrar a circulação coroidal.

Aniridia: ausência congênita da íris.

Aniseiconia: estado em que a imagem vista por um olho difere em dimensão ou forma daquela observada pelo outro.

Anisocoria: tamanho pupilar desigual.

Anisometropia: diferença de erro refrativo entre os dois olhos.

Anoftalmia: ausência de um globo ocular verdadeiro.

Astenopia: fadiga ocular decorrente de causas musculares, ambientais ou psicológicas.

Astigmatismo: erro refrativo que impede que os raios luminosos venham para um ponto de foco na retina devido a diferentes graus de refração nos vários meridianos da córnea ou do cristalino.

Atrofia óptica: degeneração do nervo óptico, que se manifesta clinicamente como palidez do disco óptico.

Bastão de Maddox: lente vermelha composta de uma série paralela de cilindros fortes através dos quais um ponto de luz é visto como uma linha vermelha — usada para medir forias.

Bastonetes: ver Cones e bastonetes.

Biomicroscópio: ver Lâmpada de fenda.

Blefarite: inflamação das pálpebras.

Blefaroptose (ptose): queda da pálpebra.

Blefarospasmo: espasmos involuntários das pálpebras.

Buftalmo: globo ocular aumentado no glaucoma infantil.

Calázio: inflamação granulomatosa da glândula meibomiana.

Câmara anterior: espaço preenchido pelo humor aquoso delimitado anteriormente pela córnea e posteriormente pela íris.

Câmara posterior: espaço preenchido pelo humor aquoso, anterior ao cristalino e posterior à íris.

Campo visual: área total que pode ser vista sem desvio do olhar.

Canal de Schlemm: estrutura venosa circular modificada no ângulo da câmara anterior que drena humor aquoso para as veias aquosas.

Canalículo: pequeno tubo de drenagem da lágrima na face interna das pálpebras superiores e inferiores que vão do ponto lacrimal até o canalículo comum, e depois para o saco lacrimal.

Canto: o ângulo em cada extremidade da abertura da pálpebra; especificado como externo e interno.

Cantotomia: em geral, implica cantotomia lateral — corte do tendão do canto lateral com o objetivo de alargar a fenda palpebral.

Catarata: opacidade do cristalino.

Cegueira: nos EUA, a definição usual de cegueira é acuidade visual corrigida de 20/200 ou menos no melhor olho, ou um campo visual menor que 20° no melhor olho.

Celulite orbitária: inflamação dos tecidos que circundam o olho.

Ceratectomia fotorrefrativa (PRK): ablação de superfície da córnea por *excimer laser* para tratar erros refrativos.

Ceratectomia fototerapêutica (PTK): ablação de superfície da córnea por *excimer laser* para tratar distúrbios da córnea anterior — por exemplo, erosões recidivantes da córnea.

*Ver também Definições de estrabismo, Cap. 12; e Glossário de termos genéticos, Cap. 18.

Ceratite: inflamação da córnea.
Ceratocone: deformidade em forma de cone da córnea.
Ceratomalácia: amolecimento corneano, em geral associado à avitaminose A.
Ceratômetro: instrumento para medir a curvatura da córnea, utilizado para adaptar lentes de contato e determinar o poder da lente intraocular antes de cirurgia de catarata.
Ceratomileuse assistida por *excimer laser in situ* (LASIK): ablação da córnea com *excimer laser* sob um *flap* estromal para tratar erros refrativos.
Ceratomileuse subepitelial a *laser* (LASEK): ablação da córnea por *excimer laser* sob *flap* epitelial para tratar erros refrativos.
Ceratopatia bolhosa: edema de córnea com bolhas dolorosas no epitélio devido a hidratação corneana excessiva.
Ceratoplastia: ver Enxerto ou transplante de córnea.
Ceratoprótese: implante plástico cirurgicamente colocado em uma córnea opaca para se obter uma área de transparência óptica.
Ceratotomia: incisão na córnea. Na ceratotomia arqueada, são feitas incisões circunferenciais para corrigir o astigmatismo.
Cicloplégico: fármaco que relaxa a musculatura ciliar, paralisando a acomodação.
Cilindro cruzado: lente esferocilíndrica especializada utilizada para medir o astigmatismo.
Cirurgia ceratorrefrativa (ceratoplastia refrativa): cirurgia corneana para corrigir erros refrativos.
Coloboma: fenda congênita decorrente de falha de uma parte do olho ou dos anexos oculares em completar a embriogênese.
Cones e bastonetes: dois tipos de células fotorreceptoras da retina. Cones estão relacionados com a acuidade visual e discriminação de cores; bastonetes, com visão periférica sob iluminação reduzida.
Conjuntiva: membrana mucosa que reveste a face posterior das pálpebras e cobre a esclera anterior.
Convergência: processo de direcionar os eixos visuais dos olhos para um ponto próximo.
Córnea: parte transparente do revestimento externo do globo ocular que forma a parede anterior da câmara anterior.
Coroide: túnica vascular média entre a retina e a esclera.
Corpo ciliar: porção do trato uveal entre a íris e a coroide. É constituída por processos ciliares e pelo músculo ciliar.
Criança de visão parcial: para fins educativos, a criança de visão parcial é aquela que tem uma acuidade visual corrigida de 20/70 ou menos no melhor olho.
Cristalino: estrutura transparente biconvexa suspensa no globo ocular entre o humor aquoso e o vítreo. Sua função é trazer os raios luminosos para um foco na retina. A acomodação é produzida por variações na magnitude desse efeito.
Dacriocistite: infecção do saco lacrimal.
Dacriocistorrinostomia: processo através do qual é feita uma comunicação entre o duto nasolacrimal e a cavidade nasal para aliviar uma obstrução no duto, ou saco nasolacrimal.
Daltonismo: redução da capacidade de perceber diferenças de cores.
Descolamento da retina: separação da retina neurossensorial do epitélio pigmentar da retina e da coroide.
Dioptria prismática: unidade de potência prismática.
Dioptria: unidade de medida do poder refrativo de lentes.
Diplopia (visão dupla): ver um objeto como dois.
Disco de Plácido: disco com anéis concêntricos utilizado para determinar a regularidade da córnea, por meio da observação da reflexão do anel na superfície da córnea.
Disco óptico: parte oftalmoscopicamente visível do nervo óptico.
Ectrópio: pálpebra voltada para fora.
Eixo visual: linha imaginária que liga um ponto no espaço (ponto de fixação) com a fovéola.
Eixo: meridiano que especifica a orientação de uma lente cilíndrica.
Emetropia: ausência de erro refrativo.
Endoftalmite: infecção intraocular extensa.
***Endolaser*:** aplicação de *laser* a partir de uma sonda inserida no globo ocular.
Enoftalmia: retrodeslocamento anormal do globo ocular.
Entrópio: pálpebra voltada para dentro.
Enxerto ou transplante de córnea (ceratoplastia): operação para substituir uma parte da córnea, seja envolvendo toda a espessura (ceratoplastia penetrante) ou apenas uma camada superficial (ceratoplastia lamelar), sendo o doador da córnea a mesma pessoa (autoenxerto), outra pessoa (homoenxerto), ou de outra espécie não humana (heterólogo).
Epicanto: prega congênita da pele que reveste o canto interno.
Epífora: lacrimejamento.
Erro refrativo (ametropia): defeito óptico que impede que os raios luminosos sejam levados para um único foco na retina.
Esclera: parte branca do olho — cobertura firme que, juntamente com a córnea, forma o revestimento protetor externo do olho.
Escotoma: área cega ou parcialmente cega do campo visual.
Esfincterotomia: incisão cirúrgica do músculo esfíncter da íris.
Esoforia: tendência de convergência dos olhos.
Esotropia: desvio para dentro evidente de um olho.
Esporão escleral: protrusão da esclera em direção ao ângulo da câmara anterior.

Estafiloma: parte mais fina do revestimento do olho que causa protrusão.
Estrabismo (heterotropia, tropia): desalinhamento dos olhos (desvio manifesto).
Evisceração: remoção do conteúdo do globo ocular.
Exenteração: remoção de todo o conteúdo da órbita, incluindo o globo ocular e parte ou a totalidade das pálpebras.
Exoforia: tendência dos olhos à divergência.
Exoftalmia: protrusão anormal do globo ocular.
Exotropia: desvio evidente de um olho para fora.
Facoemulsificação e facofragmentação: técnicas de cirurgia extracapsular de catarata na qual o núcleo do cristalino é rompido em pequenos fragmentos por vibrações ultrassônicas, possibilitando assim a aspiração de todo o material do cristalino através de uma pequena incisão.
Facomatoses: grupo de doenças hereditárias caracterizadas pela presença de manchas, cistos e tumores em várias partes do corpo — por exemplo, neurofibromatose, doença de Von Hippel-Lindau, esclerose tuberosa.
Flictênula: infiltração linfocítica localizada da conjuntiva.
Foco: ponto para o qual os raios luminosos convergem para formar uma imagem; distância focal é a distância entre o cristalino e seu ponto focal.
Foria: ver Heteroforia.
Fórnice: junção da conjuntiva palpebral e bulbar.
Fotocoagulação: lesão térmica dos tecidos devida à absorção de níveis elevados de energia de luz (incluindo *laser*).
Fotodecomposição: lesão tecidual por separação direta de ligações químicas através da absorção de luz ultravioleta de comprimento de onda muito curto (p. ex., *excimer laser*).
Fotofobia: sensibilidade anormal à luz.
Fotopsia: aparecimento de faíscas ou *flashes* dentro do olho devido à irritação da retina.
Fotorruptura: lesões teciduais produzidas por ruptura de "plasma", que é um estado de ionização criado por um ponto focalizando uma fonte *laser* de alta energia (p. ex., neodímio: YAG).
Fóvea: zona avascular de 1,5 mm de diâmetro da retina central.
Fovéola: área mais fina, de 0,25 mm de diâmetro, da retina central, clinicamente evidente como uma depressão, na qual há apenas fotorreceptores de cone e que promove a acuidade visual ideal.
Fundo de olho: porção posterior do olho visível por meio de um oftalmoscópio.
Fusão: coordenação das imagens recebidas pelos dois olhos em uma imagem.
Glaucoma: doença caracterizada por escavação do disco óptico e perda de campo visual, geralmente associada a elevação da pressão intraocular.
Gonioscopia: técnica para exame do ângulo da câmara anterior, utilizando lentes de contato corneanas.
Hemianopsia: cegueira em uma metade do campo visual de um ou de ambos os olhos.
Heteroforia (foria): tendência a desalinhamento dos olhos que é superada pela fusão (desvio latente).
Heterotropia: ver Estrabismo.
Hifema: sangue na câmara anterior.
Hiperforia: tendência de um olho de desviar para cima.
Hipermetropia: erro refrativo no qual o foco de raios luminosos a partir de um objeto distante fica atrás da retina.
Hipertropia: desvio para cima evidente de um olho.
Hipópio: pus na câmara anterior.
Hipotonia: olho anormalmente mole devido a qualquer causa.
Hippus: movimentos rítmicos espontâneos exagerados da íris.
Hordéolo externo (terçol): infecção das glândulas de Moll ou Zeis.
Hordéolo interno: infecção da glândula meibomiana.
Humor aquoso: líquido transparente, aquoso, que preenche as câmaras anterior e posterior.
Índice de refração: relação entre a velocidade da luz no vácuo e a velocidade da luz em um determinado material.
Injeção: congestão de vasos sanguíneos.
Iridectomia: excisão cirúrgica de um setor da íris para formar uma comunicação direta entre as câmaras anterior e posterior.
Iridoplastia, iridoplastia periférica (*laser*): procedimento para contrair o estroma da íris, mediante a aplicação, em geral, de queimaduras de *laser* de argônio na periferia da íris.
Iridotomia, periférica (*laser*): formação de um orifício na íris para formar uma comunicação direta entre as câmaras anterior e posterior, geralmente realizada com neodímio:YAG *laser*.
Íris: membrana anular colorida, suspensa atrás da córnea e logo na frente do cristalino.
Isóptero: limite do campo visual em um determinado alvo. Os isópteros para alvos de cores e tamanhos diferentes possibilitam a diferenciação entre defeitos de campo visual absolutos e relativos.
Lâmpada de fenda: combinação de luz e microscópio para exame do olho, que possibilita especialmente imagem estereoscópica.
Lensômetro: instrumento para medir o poder das lentes ópticas.
Lente do olho: meio refrativo que possui uma ou ambas as superfícies curvas. (Ver também Cristalino.)
Lente cilíndrica: segmento de um cilindro, cujo poder de refração varia em diferentes meridianos, usada para corrigir astigmatismo.

Lente côncava: lente com o poder de divergir os raios luminosos; também conhecida como lente divergente, redutora, negativa ou *minus*, indicada pelo sinal (–), utilizada para corrigir miopia.

Lente convexa: lente que tem o poder de convergir raios luminosos e trazê-los para um foco; também conhecida como lente de convergência, de aumento ou *plus*, indicada pelo sinal (+), utilizada para corrigir hipermetropia ou presbiopia.

Lente de contato corneana: lente fina que se encaixa diretamente sobre a córnea.

Limbo: junção da córnea com a esclera.

Mácula lútea: área de 3 mm de diâmetro da retina central definida anatomicamente pela presença de pigmento xantofila amarelo.

Mácula: área de 6 mm de diâmetro da retina central delimitada por arcadas vasculares retinianas temporais. É chamada pelos anatomistas de área central, para diferenciá-la da mácula lútea, e é definida como parte da retina na qual a camada de células ganglionares tem espessura de mais de uma célula.

Manchas de Bitot: queratinização da conjuntiva bulbar perto do limbo, que resulta em uma mancha elevada — característica da deficiência de vitamina A.

Megalocórnea: córnea anormalmente grande (> 13 mm de diâmetro).

Meio refrativo: partes transparentes do olho que têm poder refrativo, das quais a córnea é a mais potente, mas o cristalino está sob controle voluntário (ver Acomodação).

Metamorfopsia: distorção ondulada da visão.

Microftalmia: olho anormalmente pequeno com função anormal (ver Nanoftalmia).

Midriático: fármaco que causa dilatação pupilar.

Miopia: erro refrativo no qual o foco de raios luminosos a partir de um objeto distante é anterior à retina.

Miótico: fármaco que causa constrição pupilar.

Moscas volantes: imagens em movimento no campo visual decorrentes de opacidades vítreas.

Nanoftalmia: olho anormalmente pequeno com função normal (ver Microftalmia).

Nervo óptico: nervo que transporta impulsos visuais da retina para o cérebro.

Nistagmo: oscilação rítmica involuntária do globo ocular que pode ser horizontal, vertical, torsional ou mista.

Nódulo de Koeppe: acúmulo de células inflamatórias sobre a íris na uveíte.

Oftalmia neonatal: conjuntivite no recém-nascido.

Oftalmia simpática: inflamação em ambos os olhos após traumatismo.

Oftalmoscópio: instrumento dotado de um sistema especial de iluminação para visualização do interior dos olhos, particularmente a retina e estruturas associadas.

Ortóptica: estudo e tratamento de defeitos da função da visão binocular ou dos músculos que controlam o movimento dos globos oculares.

Oscilopsia: ilusão subjetiva de movimento de objetos que ocorre com nistagmo.

Palpebral: pertencente à pálpebra.

Pannus: infiltração da córnea com vasos sanguíneos.

Panoftalmite: inflamação de todo o globo ocular.

Papiledema: edema dos discos ópticos, devido a elevação da pressão intracraniana.

Papilite: edema inflamatório da cabeça do nervo óptico.

Perímetro: instrumento para medir o campo visual.

Phenisis bulbi: atrofia do globo ocular com cegueira e diminuição da pressão intraocular, devida a doença intraocular terminal.

Placas coloridas de Ishihara: teste de visão de cores baseado na capacidade de ver números em uma série de tabelas multicoloridas pseudoisocromáticas.

Poliose: despigmentação dos cílios.

Ponto cego: área "ausente" do campo visual, correspondente aos raios luminosos que convergem sobre o nervo óptico.

Ponto longe: o ponto em que o olho é focalizado quando a acomodação está completamente relaxada.

Ponto próximo: ponto no qual o olho está focado quando a acomodação está totalmente ativa.

Pontos lacrimais: orifícios externos dos canalículos superiores e inferiores.

Precipitado cerático (PK): acúmulo de células inflamatórias na parte posterior da córnea na uveíte.

Presbiopia ("vista cansada"): visão de perto fisiologicamente desfocada, geralmente evidente logo após os 40 anos, devido à redução do poder de acomodação.

Prisma: material transparente que desvia os raios luminosos sem alterar o seu foco.

Procedimentos ciclodestrutivos: técnicas cirúrgicas para reduzir a produção de humor aquoso por meio da destruição de partes do corpo ciliar no tratamento do glaucoma intratável, utilizando crioterapia (ciclocrioterapia), *lasers* (ciclofotocoagulação) ou diatermia.

Pseudofacia: presença de um implante de lente intraocular artificial após extração de catarata.

Pterígio: crescimento triangular de tecido que se estende da conjuntiva sobre a córnea.

Ptose: queda da pálpebra.

Pupila: orifício redondo no centro da íris que corresponde à abertura da lente de uma câmera.

Quemose: edema conjuntival.

Refração: (1) desvio no curso dos raios luminosos ao passar de um meio transparente para outro de densidade diferente. (2) Determinação dos erros refrativos do olho e correção por lentes.

Retina: revestimento mais interno do olho, que consiste em retina sensorial, composta de elementos neurais

sensíveis à luz que se conectam a outras células neurais, e epitélio pigmentar da retina.

Retinoscópio: instrumento para a determinação objetiva do erro refrativo de um olho.

Retinose pigmentar: degeneração hereditária da retina.

Saco lacrimal: área dilatada na junção do ducto nasolacrimal com os canalículos.

Simbléfaro: aderências entre a conjuntiva bulbar e palpebral.

Sinéquia: aderência da íris à córnea (sinéquia anterior) ou ao cristalino (sinéquia posterior).

Sinérese: processo degenerativo em um gel, que envolve a união de partículas do meio disperso, separação do meio e retração do gel. Aplicada especificamente ao vítreo.

Tabela de Snellen: usada para o teste de acuidade visual central. Consiste em linhas com letras ou números, graduadas por tamanho de acordo com a distância à qual podem ser identificados por um olho normal.

Tabela pseudoisocromática: tabelas com pontos coloridos de várias tonalidades formando números, letras ou padrões, utilizadas para testar a discriminação de cores (ver Placas coloridas de Ishihara).

Tarsorrafia: procedimento cirúrgico através do qual as margens superior e inferior da pálpebra são unidas.

Tela de Amsler: tabela com linhas verticais e horizontais utilizada para testar a parte central do campo visual.

Terapia fotodinâmica (PDT): *laser* da retina guiado por injeção intravenosa de um corante (verteporfina).

Terçol: ver Hordéolo externo.

Termoterapia transpupilar: tratamento difuso de lesões do fundo de olho com *laser* diodo de baixa energia.

Teste "E": sistema de análise da acuidade visual em analfabetos, especialmente crianças em idade pré-escolar.

Teste de cover alternado: determinação de toda a extensão da heterotropia e da heteroforia cobrindo alternadamente um olho e depois o outro com um objeto opaco, eliminando, assim, a fusão.

Teste de cover com prisma: extensão do teste de cover alternado com uso de prismas de poder crescente para quantificar a magnitude total do desalinhamento ocular (heteroforia e heterotropia).

Teste de cover: determinação da presença e do grau de heterotropia, em que se cobre um olho com um objeto opaco e examina-se qualquer movimento do olho descoberto para fixar um alvo.

Teste de Jaeger: teste para visão de perto utilizando linhas de diversos tamanhos de tipos.

Tonômetro: instrumento de medição da pressão intraocular.

Toxina botulínica: neurotoxina A da bactéria *Clostridium botulinum* utilizada em doses muito pequenas para produzir paralisia temporária da musculatura facial ou extraocular.

Trabeculectomia: procedimento cirúrgico para a criação de um canal de drenagem adicional de humor aquoso no tratamento do glaucoma.

Trabeculoplastia: fotocoagulação a *laser* da malha trabecular no tratamento do glaucoma de ângulo aberto.

Tracoma: forma grave de conjuntivite infecciosa.

Triquíase: inversão e atrito dos cílios com o globo.

Tropia: ver Estrabismo.

"Uncover test": extensão do teste de cover para determinar a presença de heteroforia por meio da detecção de movimento de correção do olho coberto, como se ele estive descoberto.

Úvea (trato uveal): íris, corpo ciliar e coroide.

Uveíte: inflamação de uma ou de todas as partes do trato uveal.

Visão binocular: capacidade dos olhos de focalizar em um objeto e, em seguida, fundir duas imagens em uma.

Visão de longe: ver Hipermetropia.

Visão periférica: capacidade de perceber a presença, o movimento ou a cor dos objetos fora da linha direta de visão.

Vitiligo: redução ou ausência localizada irregular de pigmentação da pele.

Vitrectomia: remoção cirúrgica do vítreo para estancar hemorragia vítrea, possibilita o tratamento de descolamento da retina ou doença vascular da retina, ou trata infecção ou inflamação intraoculares.

Vítreo: massa transparente e incolor de material mole e gelatinoso que preenche o globo ocular por detrás do cristalino.

Xerose: ressecamento de tecidos de revestimento da superfície anterior do olho.

Zônula: inúmeras faixas de tecido fino que se esticam a partir dos processos ciliares até o equador do cristalino (360°) e mantêm o cristalino no lugar.

Diagnóstico diferencial das causas comuns de inflamação ocular[1]

	Conjuntivite aguda	Irite aguda[2] (ou uveíte anterior aguda)	Glaucoma agudo[3]	Traumatismo ou infecção da córnea
Incidência	Extremamente comum	Comum	Incomum	Comum
Secreção	Moderada a abundante	Ausente	Ausente	Aquosa ou purulenta
Visão	Sem efeito sobre a visão	Levemente embaçada	Acentuadamente embaçada	Geralmente embaçada
Dor	Leve	Moderada	Intensa	Moderada a intensa
Congestão conjuntival	Difusa; maior na direção dos fórnices	Principalmente perilimbar	Principalmente perilimbar	Principalmente perilimbar
Córnea	Transparente	Em geral transparente	Opaca	Alteração na transparência relacionada com a causa
Tamanho das pupilas	Normal	Pequeno	Moderadamente dilatadas e fixas	Normal ou pequeno
Reflexos pupilares	Normal	Diminuído	Ausente	Normal
Pressão intraocular	Normal	Normal	Elevada	Normal
Esfregaço	Microrganismos causais	Sem microrganismos	Sem microrganismos	Microrganismos encontrados somente em úlceras de córnea devido à infecção

[1]Outras causas menos comuns de inflamação ocular são citadas no texto.
[2]Uveíte anterior aguda (ou irite aguda).
[3]Glaucoma de ângulo fechado.

ABREVIATURAS E SÍMBOLOS USADOS EM OFTALMOLOGIA

Abreviatura/Símbolo	Significado
A ou ACC	Acomodação
AO	Ambos os olhos
AV	Acuidade visual
BN ou BT	Base nasal ou base temporal (prisma)
C ou Cil	Lente cilíndrica ou cilindro
CD	Contagem dos dedos
D	Dioptria (poder da lente)
DIP	Distância interpupilar
DP	Dioptria prismática
EOG	Eletroculografia
EPR	Epitélio pigmentado da retina
ERG	Eletrorretinografia
ET	Esotropia
(ET)	Esoforia
EV	Eficiência visual
Ex ou ×	Eixo da lente cilíndrica
fc	Pé-vela (de *footcandle(s)*, unidade de iluminação)
HT	Hipertropia
(HT)	Hiperforia
J1, J2, J3 etc.	Tipos de teste (de Jaeger) para teste de visão para perto
LE	Lente(s) esférica(s)
MM	Movimentos de mãos
MOE	Motilidade ocular extrínseca
N	Nasal
OCT	Tomografia de coerência óptica
OD	Olho direito
OE	Olho esquerdo
PIO	Pressão intraocular
PjL	Projeção luminosa
PK	Precipitados ceráticos
PL	Percepção luminosa
PPC	Ponto próximo de convergência
PRRI	Pupilas redondas, regulares e isocóricas
PVE	Potencial visual evocado
RP	Reflexos pupilares
SPL	Sem percepção luminosa
ST	Buraco estenopeico
XT	Exotropia
(XT)	Exoforia
+	Mais (positivo) ou lente convexa
–	Menos (negativo) ou lente côncava
⊂	Combinado(a)(s) com
∞	Infinito – distância de 6 metros ou mais
°	Grau (medida do ângulo de estrabismo)
Δ	Dioptria prismática

Índice remissivo

Os números seguidos por "*f*" ou "*q*" indicam que os termos são encontrados em figuras ou quadros.

A

B

C

D

E

F

G

H

I

J

K

L

M

N

O

P

Q

R

S

T

U

V

W

X

Y

Z